

包囊性腹膜硬化症

楊文萍¹ 夏清智² 陳建成³ 簡鴻宇⁴ 徐永勳²

台北市立聯合醫院仁愛院區 ¹一般內科 ²腎臟內科 ³一般外科 ⁴內分泌新陳代謝科

摘要

包囊性腹膜硬化症(encapsulating peritoneal sclerosis)是在接受腹膜透析的病人罕見但是死亡率很高的疾病。本文以一52歲腹膜透析女性患者為例，病人因腹痛、食慾不佳、噁心、嘔吐、及體重減輕初步診斷為腹膜炎，但是臨床症狀在抗生素治療後改善有限，經影像學和腹腔鏡檢查後確診為包囊性腹膜硬化症。在長期接受腹膜透析的病人出現腸阻塞的症狀時需要考慮包囊性腹膜硬化症的可能性，影像學或病理學的檢查可以幫助我們做進一步的鑑別診斷。包囊性腹膜硬化症致病機轉迄今仍不明朗，可能與個體基因及多擊(multiple-hit)作用的結果，最重要的危險因子則是接受腹膜透析時間的長短。治療的方式包括移除腹膜導管並轉成血液透析，給予免疫抑制劑如類固醇(corticosteroid)及泰莫西芬(tamoxifen)等；因嚴重腸阻塞不能進食的病人可以使用腸道或全靜脈營養補充養分，外科腸粘連分離術(enterolysis)也是一個選擇。

關鍵詞：包囊性腹膜硬化症(Encapsulating peritoneal sclerosis)
腹膜炎(Peritonitis)
腹膜透析(Peritoneal dialysis)

前言

包囊性腹膜硬化症(encapsulating peritoneal sclerosis)是腹膜透析病人罕見但是死亡率很高的疾病。主要特徵為腹膜因變厚、硬化、鈣化而包覆住腸道引起腸阻塞，症狀包括噁心、嘔吐、腹脹、腹痛、便秘等。包囊性腹膜硬化的預後通常很差，肇因於腸阻塞造成營養不良，容易導致敗血症，施行腸沾黏分離術時也易造成腸壁破裂。藥物治療只限於一些零星的小型病例研究，缺乏病例對照研究法(case-control study)的結論。未來研究的重點還包括如何從長期接受腹膜透析但未有症狀的患者篩選(screen

出早期腹膜硬化症的發生，及找出其致病因子和病理機轉。

本文以一位女性包囊性腹膜硬化症患者為例，針對包囊性腹膜硬化症的臨床症狀、致病機轉、危險因子、以及影像學診斷做一文獻回顧，並討論治療的作為。

病例報告

一位52歲女性在2012年8月到腎臟科門診就診，主訴是發燒、噁心嘔吐、胃口變差和腹痛持續了一個星期。病人因紅斑性狼瘡腎炎造成末期腎病在本院接受腹膜透析16年，並併有副甲狀腺亢進(hyperparathyroid-

ism)。病人使用全自動腹膜透析(automated peritoneal dialysis)，透析液包含2袋5L之2.5% dextrose Dianeal (baxter healthcare CA, Singapore branch)。病人的平常用藥裡沒有使用乙型阻斷劑(β -blocker)。病人曾經在1998年發生兩次腹膜炎，2002及2011年則各發生一次。她的腹膜平衡測驗(peritoneal equilibration test)從1998年的低平均腹膜通透性(low average transport)到2009年轉變成高平均通透性(high average transport)，2011年之後則為高腹膜通透性(high transport)。

檢查當時病人身高150公分，體重43公斤，血壓94/65 mmHg (平常血壓維持140/90 mmHg)，病人心跳84/min，體溫37.8°C。理學診查發現腹部肌肉張力呈現僵硬(rigidity)，有反彈痛和低腸蠕動音，其餘的理學檢查無異狀。腹水檢體呈現混濁狀且腹水之白血球(White blood cells)：5950 cells/uL，其中多形核白血球 (polymorphonuclear leukocytes, PMN)佔95%，符合腹膜透析相關腹膜炎之診斷。住院後腹水細菌培養長出抗藥性表皮葡萄球菌(methicillin-resistant *Staphylococcus epidermidis*)，血液培養則沒有長出細菌，因此抗生素由原來的amoxicillin + clavulanate改成vancomycin加入透析液中進行治療。起初治療後病人的發燒及腹痛改善，住院第12日引流之透析液外觀清澈且白血球下降至20 cells/uL；但是從住院第18日開始，病人再次出現斷斷續續發燒及腹痛等症狀，胃口也逐漸變差、併有噁心、嘔吐、肌肉痛、背痛、及虛弱等表現，這段期間病人體重從43公斤下降到36公斤。在住院第24日病人的體溫升高到39.0°C，理學檢查發現腹部僵硬，合併廣泛性腹部反彈痛，其餘部分則無異常發現；腹水化驗白血球仍小於100 cells/uL。由於病人長期已接受腹膜透析，且在腹膜炎後再次出現腸阻塞之症狀，臨床上懷疑出現包囊性腹膜硬化，因此安排了一系列的影像學檢查。

一、影像學

病人的腹部X光(KUB)(圖一)可以看到右下腹部腸壁鈣化(箭頭A)，壁層腹膜(parietal

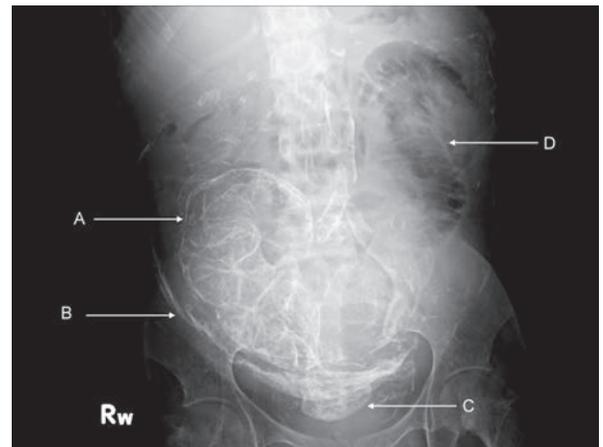
peritoneum)可看到線狀(curvilinear)(箭頭B)及聚集性(conglomerate)的鈣化(箭頭C)；而未鈣化的腸道亦可見擴張(箭頭D)。

腹部電腦斷層(CT)(圖二)可看到腸壁鈣化(箭頭A)且被鈣化的臟層腹膜包覆起來(箭頭B)；腸道擴張(箭頭C)；及明顯的腸繫膜脂肪(箭頭D)。

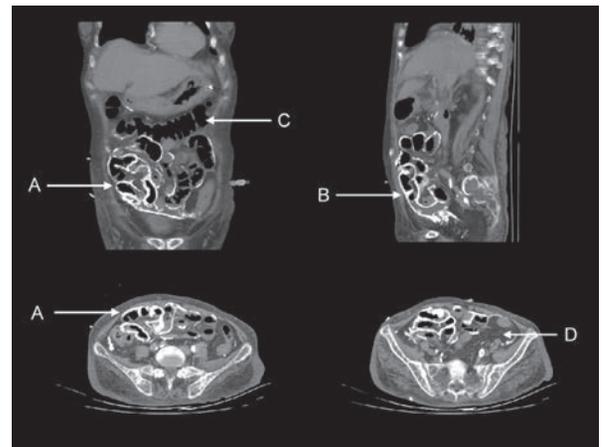
超音波檢查(圖三)則可見到局部的腸壁高回音(箭頭處)，代表著腸壁局部的鈣化。

二、腹腔鏡

由於臨床高度懷疑為包囊性腹膜硬化症，因此照會外科安排透析導管移除及終止腹膜透析並轉血液透析治療，手術時在外科腹腔鏡視



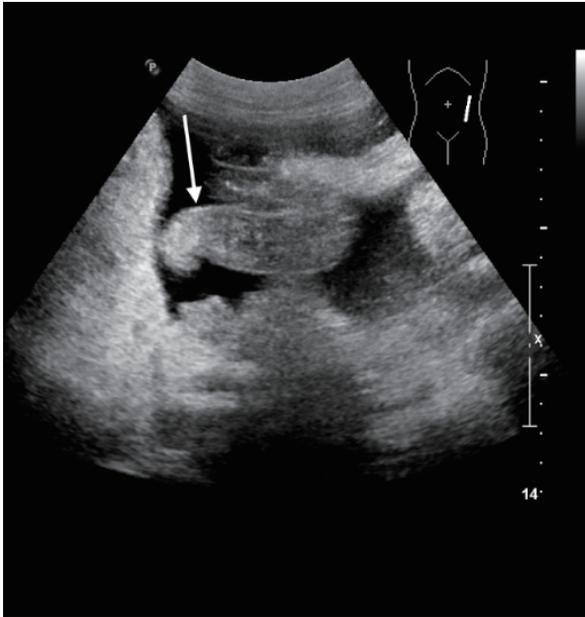
圖一：KUB可見右下腹部腸道壁鈣化(A)，腹腔壁線狀(curvilinear) (B)及聚集(conglomerate)的鈣化(C)，未鈣化的腸道亦可見擴張(D)。



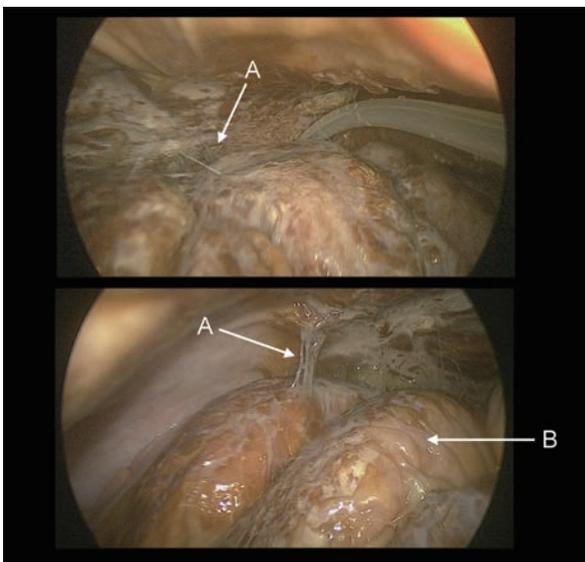
圖二：CT顯示腸壁鈣化(A)，被鈣化的臟層腹壁包覆起來(B)；腸道擴張(C)；及明顯的腸繫膜脂肪(D)。

野(圖四)中，可以看到明顯且多處的沾黏(箭頭A)；腸道則被像繭狀(cocoon-like encapsulation)之臟壁腹層包覆住(箭頭B)。

由病人之腸阻塞症狀、加上影像學、及腹腔鏡檢查結果，最後確診為包囊性腹膜硬化症。即使接受血液治療，但病人最後仍因營養不良及感染引發敗血症，而在8個月後死亡。



圖三：超音波檢查則可見到局部的腸道高回音(箭頭處)，代表著腸壁局部的鈣化。



圖四：腹腔鏡視野裡，可以看明顯且多處的的沾黏(A)；腸道則被像繭狀(cocoon-like encapsulation)之臟壁腹膜(B)包覆住。

討論

一、流行病學

包囊性腹膜硬化症為長期腹膜透析病人罕見但是死亡率很高的併發症，表現乃由於腹膜變厚、鈣化而包覆住腸道成為繭狀，引起腸道部分或是完全阻塞，最終導致營養不良以及敗血症出現。其發生率從0.7%到7.3%不等¹，有文獻報導日本發生率約2.5%，美國則約為3.3%，且接受腹膜透析的時間愈長，病人發生包囊性腹膜硬化的機會也愈高。日本之研究更顯示，在接受腹膜透析第2，第5，第6，第8年的病人身上，包囊性腹膜硬化的發生率分別是1.9%，6.4%，10.8%，及19.4%，而死亡率則超過5成^{2,3,4}。

包囊性腹膜硬化症也會發生在未接受腹膜透析的病人，如肝硬化併腹水蓄積，腹腔手術術後、使用乙型阻斷劑的藥物患者、自體免疫疾病、腹腔惡性腫瘤患者或是特發性(idiopathic)等⁵。

二、誘發因子

包囊性腹膜硬化症可能是多種因素導致之疾病(multifactorial disease)，茲介紹如下：

(一) 尿毒症

尿毒症本身，不一定要接受腹膜透析，就可以造成腹膜增厚及腹膜血管病變⁶。

(二) 接受腹膜透析的持續時間(duration)

接受腹膜透析的時間長短是造成腹膜改變及導致包囊性腹膜硬化症的最重要的因子⁷。在一個荷蘭的病例對照研究顯示，包囊性腹膜硬化症病人比起對照組有較長的腹膜透析時間(32.7 ± 23.3月 vs 18.1 ± 15.7月, p = 0.006)；這可能代表著腹膜曝露在透析液潛在傷害的時間長短⁸。

(三) 透析液成份

透析液中的葡萄糖會啟動醛糖還原酶(aldose reductase)以及多元醇途徑(polyol pathway)，使得山梨糖醇(sorbitol)堆積⁹，刺激中皮細胞(mesothelial cell)產生轉化生長因子β(transforming growth factor beta, TGF-β)和單

核球趨化蛋白(monocyte chemotactic protein-1, MCP-1)；葡萄糖的代謝反應也會造成高比例還原態變氧化態的菸醯胺腺嘌呤二核苷酸(nicotinamide adenine dinucleotide)，此為細胞缺氧的典型表現，以至於促使血管內皮生長因子(vascular endothelial growth factor, VEGF)增加，造成血管新生¹⁰；此外，葡萄糖也會促使蛋白質的非酶糖基化(nonenzymatic glycosylation)形成穩定的最終糖化蛋白(advanced glycosylation end products, AGEs)，而最終糖化蛋白會堆積在腹膜透析病人的腹膜上，進而參與促進血管新生以及VEGF從間質細胞釋放的過程¹¹。同時，在加熱消毒含葡萄糖成分的透析藥水時，藥水成分會產生對細胞有毒性的糖分解產物(glucose degradation products, GDPs)如丙酮醛(methylglyoxal)，3-葡萄糖醛酮(3-deoxyglucosone)，和乙醛(acetaldehyde)等¹²，而丙酮醛在大鼠實驗中會增加基質金屬蛋白酶(matrix metalloproteinases)、第四型膠原蛋白(collagen IV)以及VEGF的生成；腹膜纖維化的程度被發現和高濃度的丙酮醛有關，這些大鼠甚至會形成腹部包囊化。由此可知透析液中的糖分解產物、低PH值、非生物體相容(bio-incompatible)的緩衝液等均會對腹膜造成傷害；但是到目前為止，仍無法證明使用新發展出來的生物相容透析液可以避免包囊性腹膜硬化症的發生。

(四)腹膜炎

包囊性腹膜硬化症患者發生腹膜炎的機率並未發現比那些未得到包囊性腹膜硬化症病人的高¹³，且在發生包囊性腹膜硬化症之前，患者也不一定曾發生過腹膜炎；此原因可能是較少腹膜炎的病人有較長的存活率，及能持續腹膜透析較長時間，而使得病人更易發生包囊性腹膜硬化症。然而腹膜炎可加速腹膜的傷害，而且根據雙擊理論(two-hit theory)，在一個腹膜已經有慢性傷害長期透析的狀況下，一次嚴重的腹膜炎、或因腹膜炎而停止腹膜透析，均可能引發包囊性腹膜硬化症。

(五)年紀

觀察性的研究指出包囊性腹膜硬化症好發於較年輕的腹膜透析患者^{2,4}，但這可能是年長

者較易因死亡而終止腹膜透析，故曝露在腹膜透析負面影響的時間較短。

(六)腎臟移植

在已經接受腎臟移植的患者，仍可會發生包囊性腹膜硬化症¹⁴，其可能的原因包括：新的抗排斥藥減少了類固醇的使用，而類固醇可以降低包囊性腹膜硬化症的發生；calcineurin Inhibitor如環孢靈(cyclosporin)被發現在動物實驗中會促進TGF-β和其他纖維化基因的表現；另外，接受腎臟移植後不用再做腹腔灌洗，也可能是原因之一。

三、診斷

根據國際腹膜透析學會(international society for peritoneal dialysis)於2000年之定義，診斷包囊性腹膜硬化症包含了影像學、臨床症狀、病理切片以及生物標記四大層面。

病人若只有腹膜纖維化、腹膜變厚/硬化但是沒有腸阻塞症狀，或是只有腸阻塞但沒有腹膜纖維化變厚等影像學變化者，並不足以診斷此病。因此這個疾病是一種臨床診斷。近幾年另有一些分子學和病理學的佐證，以下會逐一介紹。

(一)臨床特徵

包囊性腹膜硬化症在臨床上的表現主要源自腸道部分或是完全阻塞導致的症狀，如腸蠕動降低、噁心、嘔吐、腹脹、腹痛、腹部硬塊、便秘、裡急後重等。在2002年日本根據臨床症狀把包囊性腹膜硬化症的病人分成四個病理階段¹⁵。第一個階段是前包囊性腹膜硬化症時期(pre-EPS period)，臨床症狀有腹膜的超過濾能力下降、腹膜由低通透性傳送變成高通透性、低血清白蛋白、腹膜鈣化、血色透析液等。第二階段是發炎時期(inflammatory period)，症狀有血清的C-反應蛋白(C-reactive protein, CRP)以及白血球升高、發燒、疲累、血色透析液、腹水、體重減輕、食慾差、腹瀉、營養不良、腹膜炎等。第三階段是包囊時期(encapsulation period)，臨床症狀為腸阻塞症狀，像是噁心、嘔吐、腹痛、便秘、腹水等，發炎的病徵反而較不明顯。第四階段是腸道完全阻塞時期(obstruc-

tion period), 臨床症狀是噁心、完全無法進食, 且因為長時間腸道阻塞造成體重減輕、免疫力下降、腹膜失去功能等。這些症狀常常是漸進而非急性發生, 而臨床表現可從腹痛到猛爆性(fulminant)腸阻塞不一, 但均缺乏特異性。細菌性腹膜炎, 臟器發炎如胰臟炎、膽囊炎或腹腔內病理變化也可以有類似表現, 單靠臨床表現容易過度診斷此病症。病人也並不一定表現典型症狀順序, 從很多病例報告中可以發現有許多長期腹膜透析患者之腹膜為高通透性, 但是超過濾能力仍是好的, 然而在一次急性腹膜炎後突然進到第四階段症狀, 因此不論如何分期, 目前對從一個階段到下一個階段的時間是沒有定論的。

(二) 影像學診斷

直接用腹腔鏡看到腸子被包覆成繭狀是確診的最佳工具, 但因是侵入性過程, 風險較高, 使得影像學在早期診斷扮演重要角色, 國際腹膜透析學會亦建議以影像學作為診斷的依據。影像學包含腹部x光、腸道鋇劑檢查、電腦斷層、超音波、核磁共振(magnetic resonance imaging, MRI)等。

腹部x光常可看到空氣液體交界面(air-fluid level)、腸道擴張、擴張的小腸聚集在腹部中間(mid-abdomen)、及腹膜鈣化等變化。

腸道鋇劑檢查可以發現腸蠕動降低、不同程度的腸道阻塞及局部腸道快速蠕動。雖然鋇劑檢查可以幫助我們診斷腸子阻塞處, 但是它較具侵略性且需要準備時間較長, 在腸阻塞時期也會增加破裂可能, 所以近年來已少用¹⁶。

電腦斷層則可以看到腸壁和腹膜變厚、腹膜鈣化及顯影增強、腸道的直徑大小不一、腸道沾黏和擴張、空氣液體交界面、腸繫膜脂肪顯影增加(increased density of mesenteric fat)、及局部的腹膜積液(loculated ascites)。

超音波可以看到擴張的腸子被固定在後腹壁, 腸壁呈現像三明治般三層結構(trilaminar appearance), 腹水內有混濁的高回音^{17,18}。

核磁造影在T2加權影像下可以看到腸子局部的壁變厚(circumscribed focal wall thickening)、近端空腸擴張、腹水等, 但是對腹膜鈣化

的診斷效果不及電腦斷層¹⁹。另外近年有電腦核磁造影(Cine MRI)可以發現包囊性腹膜硬化症的患者腹部的腸蠕動只限於橫隔下方, 不似一般人乃整個腹部很明顯蠕動²⁰。

(三) 病理診斷

腹膜病理切片在確診上扮演著輔助角色, 因為腹膜病理切片需要使用腹腔鏡, 所以較為侵入性, 因此通常只在疾病的後期或是死後解剖才進行檢查。腹腔鏡下肉眼可以看到臟層腹膜增厚如同繭狀、包覆全部或部份腸道、腸子彼此沾黏、腹膜變厚及纖維化、腹膜表面明顯的血管增生。長期腹膜透析產生的單純腹膜硬化和包囊性腹膜硬化症在切片下, 都可看到腹膜的中皮細胞脫落、纖維母細胞(fibroblast)增生、微血管增生(capillary angiogenesis)、單核球浸潤、細胞外物質的堆積、中皮細胞下層緊密區(compact zone)退化、變厚, 但是單純腹膜硬化和包囊性腹膜硬化症在纖維沈積、腹膜硬化厚度、發炎、血管改變、以及間質細胞下層退化層的厚度沒有很大的差異^{17,21}。因此, 病理學診斷還需要更多的研究印證。

(四) 生物標記(Biomarker)

包囊性腹膜硬化症的病人血液檢查可以呈現貧血, 低白蛋白血症, C-反應蛋白(CRP)增高, 及貝他微球蛋白(β 2-microglobulin)上升。當腹膜功能和特性改變時, 有好幾種腹水裡的生物標記濃度會升高, 像是生長因子(growth factors)、細胞激素(cytokines)、細胞表面蛋白(cell surface proteins)、細胞內訊號因子(intracellular signaling molecules)、玻尿酸(hyaluronan)、轉化生長因子 β (TGF- β)、血管內皮生長因子(VEGF)、介白質-1 β (IL-1 β)、介白質-6 (IL-6)、介白質-8 (IL8)、腫瘤壞死因子- α (TNF- α)、基質金屬蛋白-2 (matrix metalloproteinase-2, MMP-2)、最終糖化蛋白(AGE)等, 以及低濃度的腫瘤抗原 125 (cancer antigen 125, CA125)¹²。

C-反應蛋白(CRP)是發炎蛋白, 在全身有發炎時數值會升高, 在包囊性腹膜硬化症的早期也會上升。CA125則是高分子的糖蛋白, 早期在試管實驗裡發現CA125的值和培養的中皮細胞質量成正比, 現在普遍認為它是由中皮細

胞分泌的物質，可代表中皮細胞的總量或是細胞轉換速率。有些研究顯示，在病人發展成為包囊性腹膜硬化症前幾年，透析液的CA125濃度會下降很多，推測是長期中皮細胞脫落，造成中皮細胞變少造成²²。

IL-6是由巨噬細胞、單核球在發炎時分泌出來，腹膜中皮細胞在受到藥水或是IL-1 β 刺激時也可分泌出IL-6。IL-6不只在中皮細胞受到刺激時可以被釋放來，它在急性發炎轉變成慢性發炎過程中也扮演重要角色。從嗜中性球細胞膜上經由糖解作用或是直接從mRNA轉錄製造出來的可溶形態的IL-6受體(soluble form of IL-6 receptor, sIL-6R)會和IL-6結合再連接到中皮細胞膜上的糖蛋白130 (glycoprotein 130, gp130)位置，便可活化中皮細胞且造成單核球趨化蛋白(MCP-1)釋放，造成單核球和淋巴球攻擊中皮細胞，引起一連串反應。近期的研究顯示在透析液的IL-6的濃度比血清的IL-6濃度高了15.3倍，這表示透析液的IL-6是腹膜局部慢性受損後發炎所釋放出來，和全身系統性的感染無關²³。透析液裡的IL-6濃度和腹膜小分子溶質傳輸率(small-solute transport rate)是正相關的，在病人發展成為包囊性腹膜硬化症前兩年，透析液裡的IL-6會升高；在包囊性腹膜硬化症病人的超過濾能力下降時，同時去測透析液裡的CA125和IL-6濃度，若CA125的濃度低於3 U/ml且IL-6高於33 pg/ml²⁴，診斷此病的敏感性(sensitivity)約為70%，特異性(specificity)為100%，因此這兩個生物指標的變化可以拿來早期診斷包囊性腹膜硬化症¹²。把大鼠腹腔的大網膜(omentum)的血管內皮細胞泡在高濃度葡萄糖水裡會促使血管內皮細胞分泌VEGF，使VEGF的濃度上升。很多研究都証實了透析液的高濃度葡萄糖、糖分解產物(GDP)、低PH值會促使腹膜的血管內皮細胞分泌VEGF，促進血管新生、腹膜發炎，影響腹膜溶質傳輸率²⁵。

以上這些生物因子的改變，都暗示了腹膜的早期病變，但是對於診斷包囊性腹膜硬化症的敏感性和特異性就需要更多的研究來佐證。

四、致病機轉

包囊性腹膜硬化症的致病機轉還不是很清楚，但是根據目前的研究可把致病機轉分為以下幾點：

(一) 表皮細胞間質化(Epithelial-mesenchymal transition, EMT)

腹膜的表皮細胞轉化成間質細胞是腹膜變性的一個重要過程。當一個病人開始接受腹膜透析時，腹膜最外層的中皮細胞接受高濃度葡萄糖的刺激，形態和構造就慢慢轉變成像纖維母細胞(fibroblast-like)的細胞，這些像纖維母細胞的細胞會移動到中皮細胞下層的緊密區且分泌TGF- β ，TGF- β 也會促使腹膜的中皮細胞轉化為成肌纖維細胞(myofibroblast)。EMT在正常的情况下為組織修復的一種過程，但是若無法控制，則會引發纖維化。EMT也被認為與腹膜轉變成高通透性有關²⁶。

(二) 雙擊理論("two-hit" theory)

近年來有雙擊“Two-hit”理論用來解釋包囊性腹膜硬化的形成¹⁸。在包囊性腹膜硬化的形成過程有兩個因素是必須的，第一擊是誘發因子(predisposing factor)，如腹膜透析、尿毒症本身、反覆的腹膜感染、腹膜透析藥水的使用、高濃度的糖水還有糖分解產物、低PH值等，這些因子會誘發發炎反應，造成腹膜的中皮細胞破壞，引起單核球、肥大細胞(mast cell)、纖維母細胞聚集，釋放出血小板衍生生長因子(platelet derived growth factor, PDGF)、血管內皮生長因子(VEGF)、第二型纖維母細胞生長因子(fibroblast growth factor2, FGF2)、轉化生長因子 β (TGF- β)、第六間白素(IL-6)、單核球趨化蛋白-1(MCP1)等，引起間質細胞變性和纖維化、纖維沈積、血管增生，以及血漿中的凝血因子和纖維蛋白(fibrin)滲到腹腔中，最終慢慢的形成腹膜硬化，使得腹膜的形態和通透性受到影響，逐漸變成高通透性而降低超過濾透析率。

第二擊是啟動因子(initiating factor)，像是感染性腹膜炎、腹腔手術、或停止腹膜透析等，啟動了包囊性腹膜硬化症的發炎機轉。在上述誘發因子的存在下，腹膜先受到慢性損傷，這時只要一個發炎反應，使得整體腹膜損

傷超過某個閾值，引發纖維細胞增生，導致腹膜纖維化和腸道粘黏，就會造成包囊性腹膜硬化症

根據“雙擊”理論，我們可以解釋為何包囊性腹膜硬化症比較容易發生在接受腹膜透析較長的病人身上，因為洗腹膜時間愈長，腹膜的破壞愈大，這時只要一個小小的腹膜炎就可誘發包囊性腹膜硬化症；相對的若腹膜透析的時間較短，就需要較嚴重的腹膜炎來引發。

(三) 基因 (genetic predisposition)

很多接受腹膜透析多年的病人，發生了多次腹膜炎卻沒有得到包囊性腹膜硬化症；相對的，不少從來沒發生腹膜炎的腹膜透析患者卻得到了包囊性腹膜硬化症。根據日本統計50個發生包囊性腹膜硬化症的病人裡只有37個是有腹膜炎病史的，也許基因的因素使得個體感受性不同存在²⁷。

包囊性腹膜硬化症的比例在日本似乎比較偏高，可能和日本人平均接受腹膜透析的時間較長有關，也有人提出基因和種族也許有關聯²⁸。一份日本研究發現接受腹膜透析的病人中有和沒有發展成包囊性腹膜硬化的患者在RAGE的第429個核苷酸存在不同²⁹。而2010年美國的研究也發現有亞伯氏症候群(Alport syndrome)的病人似乎比較容易有包囊性腹膜硬化症³⁰。

五、治療

目前對包囊性腹膜硬化症的治療依然有爭議，但是基本上不外乎停止腹膜透析、使用免疫抑制劑和抗纖維化藥物、及營養補充。在日本則常使用腸粘連分離術。

(一) 支持性療法

支持性治療如全靜脈營養，可在腸阻塞時提供身體所需要的養分。美國研究顯示在使用手術治療包囊性腹膜硬化症的病人，術前接受全靜脈營養者預後較好。但是單單使用全靜脈營養是沒有任何療效的，英國研究比較了使用全靜脈營養和經口進食的病人，發現使用全靜脈營養的病人更容易導致死亡，可能與使用全靜脈營養的病人腸道阻塞較嚴重所以死亡率較

高有關。

(二) 內科治療

1. 泰莫西芬 (Tamoxifen)

Tamoxifen是選擇性雌激素受器調節藥物 (selective estrogen receptor modulator, SERM)，它抑制了纖維母細胞 (fibroblast) 而使得TGF- β 的合成減少³¹。在1992年到2007年間，有14個大小不一的研究探討在包囊性腹膜硬化症使用tamoxifen的治療，這些研究共有36個病人，有些是單用tamoxifen治療，有些是合併類固醇或外科手術治療。Tamoxifen的劑量為每天10 mg到80 mg不等，其中2個病人痊癒 (resolved)，20個病人有改善 (improved)，14個病人穩定 (stable)³²。Del Peso在23個pre-EPS的病人中 (有腹膜硬化，腹膜超過濾能力下降和高腹膜通透性但影像學不符合的病人)，實驗組給予一天40 mg的tamoxifen當預防用藥觀察47個月，結果實驗組的9人都沒有變成包囊性腹膜硬化症，但是對照組沒有使用藥物的14人有4位出現包囊性腹膜硬化症³³。

Tamoxifen的副作用包含潮紅、噁心、嘔吐、疲倦、及極少數子宮內膜癌、靜脈栓塞等³⁴，目前還需要一些更大型的臨床隨機分配研究來支持我們使用此藥。

2. 類固醇 (Glucocorticoids)

1997年Mori首先單獨使用類固醇於治療包囊性腹膜硬化症的病人³⁵。在2001年日本的Kuriyama³⁶把pre-EPS的病人分成在1997年之前沒用類固醇和1997年之後有用類固醇的兩組看是否可預防變成包囊性腹膜硬化症，劑量為每天prednisolone 0.5 mg/kg，6個沒有用類固醇的病人最後都發生包囊性腹膜硬化症，而5個使用類固醇的病人都沒發生，其中4個使用類固醇的病人持續使用一天5~10 mg prednisolone治療。在大鼠試驗中，使用類固醇可以減少以及預防腹膜纖維化和沾黏；在腎臟移植後發生包囊性腹膜硬化症的案例裡，使用高濃度的類固醇也可以使疾病得到控制³⁷。類固醇在治療包囊性腹膜硬化症的藥理機轉不是很清楚，但是可能跟抑制免疫系統和抗發炎有關。腹膜透析液裡的葡萄糖透過激活蛋白激酶C (protein kinase C,

PKC)以及核轉錄因子(nuclear factor- κ B, NF- κ B)調節單核球趨化蛋白(MCP-1)，這在單核球聚集以及腹膜纖維化中扮演重要角色。在大鼠實驗中也發現，類固醇會抑制葡萄糖對單核球趨化蛋白(MCP-1)的激活，使纖維化降低³⁸。

3. 硫唑嘌呤(Azathioprine)

Azathioprine (AZA)常用在器官移植和自體免疫疾病。在美國有兩個包囊性腹膜硬化症的病人使用此藥治療後得到改善的案例。第一個病人先用AZA一天125 mg (1.5 mg/kg/day)加上prednisolone 30 mg治療，腸胃道的症狀很快出現改善，病人的血清白蛋白以及體重也恢復正常；第二個病人同時使用這兩種藥使用四個星期後即痊癒³⁹。Junor發現在接受腎臟移植後發生包囊性腹膜硬化症的病人使用過此藥的預後較佳³⁴。

目前認為AZA的抑制免疫效果降低了腹膜的纖維化和發炎。然而在大鼠試驗中，單獨使用AZA沒有出現好處，反而是使用類固醇組的大鼠腹膜發炎和纖維化降低許多⁴⁰。

4. Mycophenolate mofetil

目前mycophenolate mofetil (MMF)的使用有三個成功的病例報告⁴¹。第一個病人每天使用colchicine 0.6 mg加上prednisolone 50 mg，2個星期後，減低類固醇劑量到25 mg，加上一天兩次MMF 500 mg，臨床症狀改善，腹膜硬化減少，腸子蠕動也正常。第2個病人每天使用prednisolone 25 mg，兩個月後減低劑量到prednisolone 15 mg，加上MMF 500 mg一天兩次，病人的腹部症狀以及發燒同樣改善，而在治療六個月後停止藥物；第三個病人使用prednisolone 50 mg加上一天兩次MMF 500 mg，臨床症狀和影像學很快改善，但是兩個月後因為瀰漫性疱疹病毒(herpes zoster)而停止治療。

這三個病人在MMF加上類固醇治療後，不管是影像學或是臨床都獲得很大的改善，但是並不清楚是MMF還是類固醇的效果較大？目前尚無看到單獨使用MMF治療的案例。

5. 羅格列酮(Rosiglitazone)

Rosiglitazone是一種過氧化小體增生活化受體(peroxisome proliferator-activated receptors,

PPAR)促進劑。PPAR在大部份組織的發炎，纖維化過程扮演重要角色。腹腔的中皮細胞上有過氧化小體增生活化受體- γ (peroxisome proliferator-activated receptor- γ)，而Bozkurt⁴²發現在大鼠實驗裡，Rosiglitazone比單純讓腹膜休息更能使腹膜超過濾能力、血漿的肌酸酐比值(D/P Cr)、以及血管新生改善，也許在糖尿病病人發生包囊性腹膜硬化症時rosiglitazone可以是一個選擇。

以上這幾種藥物以類固醇和tamoxifen研究較多效果也較好，MMF以及AZA的研究較少，效果也較為薄弱。目前尚有其他藥物進行動物實驗中，像是N-乙酰半胱氨酸(N-acetylcysteine)，秋水仙素(chochicine)，沙利度胺(thalidomide)，依維莫司(everolimus)…等。

(三) 腸粘連分離術(Enterolysis)

過去手術治療的效果是較差的，死亡率從四成到八成不等^{43,44}。然而在Kawanishi et al.⁴⁵的研究裡發現在日本使用手術治療的預後良好，死亡率約為4%，和過去其他研究比起來大幅下降，這要歸功於整個治療團隊對包囊性腹膜硬化症的深入瞭解，加上有豐富經驗的外科醫師施行腸粘連分離術。一般建議先用內科治療，使發炎反應減緩；若是對藥物反應不佳的病人再進行外科介入。病人多是局部的腸子包覆，最常見在迴腸盲腸交界處，這時外科局部腹膜切開術(peritonectomy)或是腸粘連分離術(enterolysis)效果就不錯。手術的副作用包括腸穿孔、腸屢管(fistula)、敗血症…等。Kawanishi et al的研究發現手術的病人約25%會再發腸阻塞，需要再接受手術，因此有人建議手術後用類固醇和tamoxifen預防沾黏。

六、預防

包囊性腹膜硬化症在長期接受腹膜透析的病人並不少見，且死亡率很高，如何預防此病症的發生顯得格外重要，此病的詳細病理機轉尚未清楚，目前研究的預防方法有以下幾種方向：

(一) 高生物相容性透析藥水

腹膜透析藥水的葡萄糖分，糖解產物，高

滲透壓，低PH值，乳酸等都可能和包囊性腹膜硬化症有關。等張滲透壓、非葡萄糖基質、和中性透析液可以降低透析液裡的II-6和增加CEA-125,代表著可以降低發炎反應，但是目前無法證明這些高生物相容性透析藥可以預防包囊性腹膜硬化的發生。

(二) 血管張力素轉化酶抑制劑 (Renin-angiotensin system inhibition)

血管張力素-II (angiotensin II)藉由TGF- β ，VEGF，和EGF的作用，在糖尿病腎病變、心臟重塑(remodeling)和高血壓血管病變上扮演著很重要的發炎以及纖維化的前驅物質角色。Kyuden et al發現在體外培養的人體中皮細胞在使用perindopril以及candesartan後，會降低因接觸到高濃度葡萄糖溶液引起分泌TGF- β 的量，使纖維化作用減少⁴⁶。

小分子溶質運輸在包囊性腹膜硬化症的前期會因腹膜發炎而上升，Kolesnyk研究了66個接受腹膜透析至少兩年的病人，其中36位接受血管張力素轉化酶抑制劑(Angiotensin II receptor antagonist, ACEI)或是血管張力素受體阻斷劑(Angiotensin receptor blockers, ARB)的治療，另外30位沒有，治療期間做了兩次以上的標準腹膜通透性分析(standard peritoneal permeability analyses, SPA)，發現在接受ACEI或是ARB的病人小分子溶質運輸會下降，而對照組則上升⁴⁷。在非尿毒症造成的包囊性腹膜硬化症的實驗裡，使用enalapril或是valsartan的大鼠在超過濾容積和透析液和血漿的尿素比值(D/P urea)的改善都比單純讓腹膜休息的大鼠來的好，但是把enalapril和valsartan加在一起使用，卻沒看到任何好處⁴⁸。

(三) 腹腔灌洗 (Peritoneal lavage)

日本曾有研究追蹤了40個包囊性腹膜炎病人，其中37位患者(93%)發生在停止腹膜透析治療或是接受腎臟移植後，因此研究者懷疑，停止腹膜透析或是在停止腹膜透析後不再進行腹腔灌洗，是否和此病症相關⁴⁹？有人認為腹腔灌洗可以移除細胞激素(cytokine)而預防腹膜粘連，停止腹膜沖洗後，腹腔中的發炎因子存留在腹腔，會使得發炎更厲害。日本有研究顯

示留著導管並固定使用腹膜沖洗可以改善腹膜功能且預防包囊性腹膜硬化症。但有一些小型研究發現，在腹膜透析和非腹膜透析的病人使用生理食鹽水灌洗，反而促進沾黏形成和血管新生⁵⁰。

在動物實驗中甚至發現生理食鹽水沖洗腹腔比3.86%的葡萄糖水更容易造成腹膜病變。

(四) 腹膜透析期限 (Expiry date)

隨著腹膜透析時間愈久愈容易產生包囊性腹膜硬化症，那透析多久後應該轉成血液透析，以減少包囊性腹膜硬化症的發生呢？日本的研究顯示腹膜透析八年的病人發生包囊性腹膜炎的比例約為2.1%，接受腹膜超過八年的病人若透析液和血漿的肌酸酐比值(D/P Cr)是低的，而且腹膜通透性屬於低、低平均、或高平均，不需要使用高張的透析液。體重穩定，有好的食慾，CRP指數沒有上升，沒有持續性腹膜炎，這樣的病人在日本的指引中建議可繼續接受腹膜透析，不需改成血液透析治療。但如果沒有符合上面所呈述的，就應該換成血液透析，以減少包囊性腹膜硬化症的發生⁵¹。但是在2009年的國際腹膜透析學會指引裡面提到，停止腹膜透析本身就可引發包囊性腹膜硬化症，而且轉血液透析的動作可能會增加心臟血管負擔以及增加感染的風險；短期洗腎導管的置入造成的感染風險遠遠超過包囊性腹膜硬化症的風險，且轉變成血液透析對病人的生活品質和社會心理層面的影響，也都是我們要考量的因素，尤其在接受腹膜透析的老年病人，考慮到剩餘壽命和生活品質，更不建議在一定時限後轉成血液透析⁵²。

結 論

此案例病人接受腹膜透析16年，期間共發生了4次腹膜炎，根據雙擊理論，病人已累積長期慢性的腹膜傷害，她的腹膜功能測驗從低速率分子傳送(low average)轉變成高速率分子傳送(high)暗示了腹膜逐漸受到的損傷，在一次成功治癒的腹膜炎(第二擊)後，很快發展出包囊性腹膜硬化症。此案例強調了在長期接受腹膜透析的病人，出現腸阻塞的症狀時需要考慮

包囊性腹膜硬化症的重要性，且影像學或病理學的檢查可以幫助我們做進一步的鑑別診斷。包囊性腹膜硬化症致病機轉迄今仍不明朗，可能是基因及多擊(multiple-hit)作用的結果，最重要的危險因子則是接受腹膜透析時間的長短。和包囊性腹膜硬化症的發生最有關聯的指標是透析液中IL-6的上升和CA-125的下降。治療的方式包括移除腹膜導管並改成血液透析，給予免疫抑制劑如類固醇(corticosteroid)及泰莫西芬(tamoxifen)等。若藥物反應不佳，則可進行腸粘連分離術(enterolysis)，因嚴重腸阻塞不能進食的病人可以使用腸道或全靜脈營養補充養分。如何預防包囊性腹膜硬化症的發生、找出包囊性腹膜硬化症前期的病人並給給適當的治療是未來研究的方向。

參考文獻

1. Russell JR, Carmel ML. Sclerosing peritonitis: the experience in Australia. *Nephrol Dial Transplant* 1998; 13: 154-9.
2. Gowrie BM, Edwina AB, Andrew DP, et al. The Pan-Thames EPS study: treatment and outcomes of encapsulating peritoneal sclerosis. *Nephrol Dial Transplant* 2009; 24: 3209-15.
3. Charin GM, Usama HS, Scott FC, et al. Incidence of encapsulating peritoneal sclerosis: a single-center experience with long-term peritoneal dialysis in the United States. *Perit Dial Int* 2011; 31: 279-86.
4. David WJ, Yeoungjee C, Brian ER, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: incidence, predictors, and outcomes. *Kidney Int* 2010; 77: 904-12.
5. Celicout B, Levard H, Hay J, et al. Sclerosing encapsulating peritonitis: early and late results of surgical management in 32 cases. *French Associations for Surgical Research. Dig Surg* 1998; 15: 697-702.
6. John DW, Kathrine JC, Nicholas TP, et al. Morphologic changes in the peritoneal membrane of patients with renal disease. *Clin J Am Soc Nephrol* 2002; 470-9.
7. Hideki KS, Yoshindo KC, Hiroyoshi FK, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. *Am J Kidney Dis* 2004; 44: 729-37.
8. Habib SM, Betjes MG, Boeschoten EW, et al. Management of encapsulating peritoneal sclerosis: a guideline on optimal and uniform treatment. *Neth J Med* 2011; 69: 500-7.
9. Teresa YW, Aled OP, Janusz WS, et al. Glucose-mediated induction of TGF- β 1 and MCP-1 in mesothelial cells in vitro is osmolality and polyol pathway dependent. *Kidney Int* 2003; 63: 1404-16.
10. Roos VW, Machteld MZ, Cindy K, et al. A pyruvate-buffered dialysis fluid induces less peritoneal angiogenesis and fibrosis than a conventional solution. *Perit Dial Int* 2008; 28: 487-96.
11. Weber SM, Haslinger B, Schalkwijk CG, et al. Early glycated albumin, but not advanced glycated albumin, methylglyoxal, or 3-deoxyglucosone increases the expression of PAI-1 in human peritoneal mesothelial cells. *Perit Dial Int* 2001; 21: 487-94.
12. Catriona GL, Edwina AB. Encapsulating peritoneal sclerosis: what have we learned? *Semin Nephrol* 2011; 31: 183-98.
13. Anne MH, Emma PT, Andrew DP. Risk factors for developing encapsulating peritoneal sclerosis in the icodextrin era of peritoneal dialysis prescription. *Nephrol Dial Transplant* 2010; 25: 1633-8.
14. Korte MR, Betjes GH, Fieren MW, et al. Increasing incidence of severe encapsulating peritoneal sclerosis after kidney transplantation. *Nephrol Dial Transplant* 2007; 22: 2412-4.
15. Nakamoto H. Encapsulating peritoneal sclerosis--a clinician's approach to diagnosis and medical treatment. *Perit Dial Int* 2005; 25: S30-8.
16. Vlijm A, Schuppen JV, Lamers AB, et al. Imaging in encapsulating peritoneal sclerosis. *NDT Plus* 2011; 4: 281-4.
17. Honda K, Horita S, Nitta K, et al. Histologic criteria for diagnosing encapsulating peritoneal sclerosis in continuous ambulatory peritoneal dialysis patients. *Adv Perit Dial* 2002; 19: 169-75.
18. Hsu YH, Hsia CC, Tsai DM, et al. Development of Encapsulating Peritoneal Sclerosis Following Bacterial Peritonitis in a Peritoneal Dialysis Patient. *Am J Kidney Dis* 2010; 55: 198-202.
19. Stuart S. Can detection of changes in the motion of abdominal contents using "cine" MRI help in the management of encapsulating peritoneal sclerosis?. *Perit Dial Int* 2011; 31: 267-8.
20. Wright B, Fenner J, Summers A, et al. Towards detecting the 'adhesive cocoon' of encapsulating peritoneal sclerosis (EPS) by cine-MRI: a pilot study. *Gut* 2011; 60: A31.
21. Honda K, Oda H. Pathology of encapsulating peritoneal sclerosis. *Perit Dial Int* 2005; 25: S19-29.
22. Mario RK, Denise ES, Michiel GH, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: the state of affairs. *Nat Rev Nephrol* 2011; 7: 528.
23. Roberto PF, Maria RT, Bengt L, et al. Plasma and dialysate IL-6 and VEGF concentrations are associated with high peritoneal solute transport rate. *Nephrol Dial Transplant* 2002; 17: 1480-6.
24. Denise ES, Mario RK, Deirisa LB, et al. Early diagnostic markers for encapsulating peritoneal sclerosis: a case-control study. *Perit Dial Int* 2010; 30: 163-9.
25. Ichiro H, Yoshitaka I, Shinya K, et al. Methylglyoxal induces peritoneal thickening by mesenchymal-like mesothelial cells in rats. *Nephrol Dial Transplant* 2009; 24: 437-47.
26. Peso GD, Bajo, Jiménez-Heffernan JA, Bajo MA, et al. Epithelial-to-mesenchymal transition of mesothelial cells is an early event during peritoneal dialysis and is associated with high peritoneal transport. *Kidney Int* 2008; 73: S26-33.
27. EPS, WHAT IS CAUSING. An international encapsulating peritoneal sclerosis registry and DNA bank: why we need

- one now. *Perit Dial Int* 2006; 26: 559-63.
28. Augustine P, Brown PW, Davies SD, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: clinical significance and implications. *Nephron Clin Pract* 2009; 111: c149-54.
 29. Numata M, Nakayama M, Hosoya T, et al. Possible pathologic involvement of receptor for advanced glycation end products (RAGE) for development of encapsulating peritoneal sclerosis in Japanese CAPD patients. *Clin Nephrol* 2004; 62: 455-60.
 30. Sampimon DE, Vlijm A, Phoa SK, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in a peritoneal dialysis patient using biocompatible fluids only: is Alport syndrome a risk factor?. *Perit Dial Int* 2010; 30: 240-2.
 31. Huang JW, Yen CJ, Wu HY, et al. Tamoxifen downregulates connective tissue growth factor to ameliorate peritoneal fibrosis. *Blood Purif* 2011; 31: 252-8.
 32. Korte MR, Fieren MW, Sampimon DE, et al. Tamoxifen is associated with lower mortality of encapsulating peritoneal sclerosis: results of the Dutch Multicentre EPS Study. *Nephrol Dial Transplant* 2010; 362.
 33. Guest S. Tamoxifen therapy for encapsulating peritoneal sclerosis: mechanism of action and update on clinical experiences. *Perit Dial Int* 2009; 29: 252-5.
 34. Peso G, Bajo MA, Gil F, et al. Clinical experience with tamoxifen in peritoneal fibrosing syndromes. *Adv Perit Dial* 2002; 19.
 35. Cornelis T, Oreopoulos DG. Update on potential medical treatments for encapsulating peritoneal sclerosis; human and experimental data. *Int Urol Nephrol* 2011; 43: 147-56.
 36. Kuriyama S, Tomonari H. Corticosteroid therapy in encapsulating peritoneal sclerosis. *Nephrol Dial Transplant* 2001; 6: 1304-5.
 37. Dejagere T, Evenepoel P, Claes K, et al. Acute-onset, steroid-sensitive, encapsulating peritoneal sclerosis in a renal transplant recipient. *Am J Kidney Dis* 2005; 45: e33-7.
 38. Matsuo H, Tamura M, Kabashima N, et al. Prednisolone inhibits hyperosmolarity-induced expression of MCP-1 via NF- κ B in peritoneal mesothelial cells. *Kidney Int* 2006; 69: 736-46.
 39. Wong CF, Beshir S, Khalil A, et al. Successful treatment of encapsulating peritoneal sclerosis with azathioprine and prednisolone. *Perit Dial Int* 2005; 25: 285-7.
 40. Bozkurt D, Sipahi S, Cetin P, et al. Does immunosuppressive treatment ameliorate morphology changes in encapsulating peritoneal sclerosis? *Perit Dial Int* 2009; 29: S206-10.
 41. Lafrance JP, L  tourneau I, Ouimet D, et al. Successful treatment of encapsulating peritoneal sclerosis with immunosuppressive therapy. *Am J Kidney Dis* 2008; 51: e7-10.
 42. Bozkurt D, Taskin H, Sezak M, et al. Rosiglitazone, a peroxisome proliferator-activated receptor agonist, improves peritoneal alterations resulting from an encapsulated peritoneal sclerosis model. *Adv Perit Dial* 2007; 24.
 43. Celicout B, Levard H, Hay J, et al. Sclerosing encapsulating peritonitis: early and late results of surgical management in 32 cases. French Associations for Surgical Research. *Dig Surg* 1998; 15: 697-702.
 44. Kittur DS, Korpe SW, Raytch RE, et al. Surgical aspects of sclerosing encapsulating peritonitis. *Arch Surg* 1990; 125: 1626-8.
 45. Kawanishi H, Hideki W, Moriishi M, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. *Am J Kidney Dis* 2004; 44: 729-37.
 46. Kyuden T, Ito T, Masaki T, et al. Tgf-beta1 induced by high glucose is controlled by angiotensin-converting enzyme inhibitor and angiotensin II receptor blocker on cultured human peritoneal mesothelial cells. *Perit Dial Int* 2005; 25: 483-91.
 47. Kolesnyk I, Noordzij M, Dekker FW, et al. A positive effect of AII inhibitors on peritoneal membrane function in long-term PD patients. *Nephrol Dial Transplant* 2009; 24: 272-7.
 48. Bozkurt D, Cetin P, Sipahi S, et al. The effects of renin-angiotensin system inhibition on regression of encapsulating peritoneal sclerosis. *Perit Dial Int* 2008; 28: S38-42.
 49. Moriishi M, Kawanishi H, Kawai T, et al. Preservation of peritoneal catheter for prevention of encapsulating peritoneal sclerosis. *Adv Perit Dial* 2001; 18.
 50. Breborowicz A, Oreopoulos DG. Is normal saline harmful to the peritoneum?. *Perit Dial Int* 2005; 25: S67-70.
 51. Kawaguchi Y, Saito A, Kawanishi H, et al. Recommendations on the management of encapsulating peritoneal sclerosis in Japan, 2005: diagnosis, predictive markers, treatment, and preventive measures. *Perit Dial Int* 2005; 25: S83-95.
 52. Brown EA, Van BW, Finkelstein FO, et al. Length of time on peritoneal dialysis and encapsulating peritoneal sclerosis: position paper for ISPD. *Perit Dial Int* 2009; 29: 595-600.

Encapsulating Peritoneal Sclerosis

Wen-Ping Yang¹, Ching-Chih Hsia², Chen-Chien Cheng³, Chien-Hung Yu⁴,
and Yung-Hsuen Hsu²

*Departments of Internal Medicine¹, Nephrology², Surgery³, Endocrinology⁴
Taipei City Hospital, Jen-Ai Branch, Taipei, Taiwan*

Encapsulating peritoneal sclerosis is rare but fatal disease in patients receiving peritoneal dialysis (PD). Here we presented a 52-year-old woman, who had end-stage renal disease under PD, presented with abdomen pain, poor appetite, nausea, vomiting and body weight loss. Her clinical symptoms persisted even after the peritonitis was well controlled, therefore we arranged a serial imaging studies for further survey. Finally the diagnosis of encapsulating peritoneal sclerosis (EPS) was made. By this case, we emphasis that EPS must be considered as a differential diagnosis when patients under PD presented with ileus or uncontrolled peritonitis. The mechanisms of EPS are still unclear. The duration receiving PD is the most important risk factor. Imaging studies can aid in confirming the diagnosis. The therapeutic strategies including shift of the patient from PD to hemodialysis; parenteral nutrition support; and immune-suppression therapy such as steroid and tamoxifen. When the medical treatment is not feasible, surgical enterolysis to free the encapsulated bowel loops is an another choice. (J Intern Med Taiwan 2015; 26: 48-59)