

PSEUDOTUMORY LEDVIN

MUDr. Alexandr Lamla, MUDr. Jaroslav Perníčka

Urologická klinika FN Olomouc

Pseudotumory ledvin představují nesourodou skupinu onemocnění imitujících zhoubné bujení. Dojem nádorové expanze vytváří tato onemocnění zejména obecnými charakteristikami typickými pro tumor, především nálezy při ultrasonografickém a urografickém vyšetření. Pseudotumor ledviny lze tedy definovat jako nález, který činí diferenciálně diagnostické potíže mezi maligní a benigní lézí a není pravým nádorem. Tento článek má za úkol poskytnout základní informace o typech pseudotumorů ledvin, jejich charakteristikách a eventuální léčbě.

Klíčová slova: pseudotumor, xantogranulomatózní pyelonefritida, zánětlivý pseudotumor, malignita, benigní léze.

PSEUDOTUMORS OF THE KIDNEY

Pseudotumors of the kidney involve heterogeneous group of the renal diseases which mimicking malignant disease. There are some tumor-like characteristics in this group; especially sonographic and urographic findings can simulate tumor. Pseudotumor of the kidney means so lesion, which works diferencial diagnostic problems between tumor and a benign entity and is not true a malignant disease. This article includes basic informations of types of renal pseudotumors and its characteristics and therapy.

Key words: pseudotumor, xanthogranulomatous pyelonephritis, inflammatory pseudotumor, malignancy, benign lesion.

Termínem pseudotumory ledvin označujeme poměrně široké spektrum nozologických jednotek, které nejrůznějšími charakteristikami imitují nádorovou expanzi. Přestože neexistuje standartizovaná klasifikace pseudotumorů ledvin, především pro přehlednost je v tomto článku dělím na nezánětlivé a zánětlivé.

Diagnostické postupy se opírají o přesnou anamnézu, fyzikální a laboratorní vyšetření a zobrazovací vyšetření: ultrasonografi (USG), vylučovací urografii (IVU), scintigrafii ledvin (DTPA), výpočetní tomografii (CT), magnetickou rezonanci (MR). Lze rovněž použít aspirační biopsii tenkou jehlou. Diferenciální diagnostika většinou začíná USG nálezem, méně často se odvíjí od klinické symptomatologie. Léčebné postupy je pak možno rozdělit na konzervativní a chirurgické. Operační revize v sobě často spojuje diagnostický a léčebný výkon.

Nezánětlivé pseudotumory ledvin

Do této skupiny se řadí crenkulizace olumna Bertini, dromedárová ledvina a perzistující renkulizace.

Columna Bertini – hypertrofie pruhů ledvinných (CB)

CB představuje anomálii při vývoji celého renkulu. Hypertrofický pruh jinak nezměněné kortikální tkáň ledviny se vyklenuje do renálního sinu, nejčastěji mezi horním a středním kalichem (5, 12). Jde o ektopii funkční kortikální tkáň. King, Frienderberg a Tena ji popsali jako vývojový pseudotumor ledviny (2).

Dromedárová ledvina

Představuje dosti častou anomálii. Jejím podkladem je lokalizovaná multiplikace ledvinného parenchymu (Zvara), čili nahromadění většího množství funkční ledvinné tkáň na margo lateralis nejčastěji levé ledviny. Ledvina tím nabývá typického hrbovitého tvaru, její struktura a funkce parenchymu i cévní zásobení je však normální.

Perzistující fetální lobulace (renkulizace)

Mezi ostatní anomálie, které mohou činit dojem nádorové expanze, můžeme zařadit perzistující fetální lobulaci (renku-

lizaci). Ta je způsobena nedokonalým srůstem fetálních ledvinných laloků (12) a hypertrofií tzv. rtu ledviny způsobující menší impresi pánvičky (15).

Klinický obraz a diagnostika

Tyto parenchymatózní anomálie nemají žádné specifické klinické projevy. Proto se i jejich diagnostika opírá o zobrazovací vyšetření indikovaná z jiných důvodů, než je pátrání po tumorech uropoetického traktu. Zcela výjimečně se může columna Bertini manifestovat erythrocyturií.

V dobách před zavedením USG se diagnostika opírala o IVU, angiografii renálních cév (AG) a scintigrafii. V současnosti je USG suverénní metodou a až v případě nejasností je indikováno CT, resp. AG. Při podezření na CB nacházíme při USG roztažení centrálního echokomplexu isoechogenní masou ledvinné tkáň, která nenarušuje konturu ledviny. Někdy můžeme nabýt dojmu duplexní či bifidní pánvičky (7). USG je nejčastějším vyšetřením, na jehož základě indikujeme provedení CT ledvin.

Dromedárová ledvina nemívá podobně jako columna Bertini žádné specifické klinické projevy a je proto diagnostikována na základě USG provedené z jiných důvodů. Jak již bylo zmíněno výše, nahromaděním většího množství ledvinného parenchymu dojde k narušení laterální kontury ledviny, čímž dojde ke vzniku charakteristického USG obrazu velbloudího hrbu (12). Někdy nelze dromedárovou ledvinu odlišit od slezinné impresie, což však nemá praktický význam.

Ultrasonografický obraz perzistující fetální lobulace je charakteristický nálezem četných zářezů na konvexitě ledviny, ukazujících na nedokonalé splynutí jednotlivých renkulů.

Přínos IVU k posuzování expanzí ledvin je v současné době malý. Vyplývá to především z široké dostupnosti neinvazivního USG vyšetření, jeho snadné reprodukovatelnosti, časové nenáročnosti a zejména možnosti detailního posouzení echostruktury a morfologie příslušného okrsku ledvinné tkáň.

Léčba

Výše uvedené pseudotumory nejsou indikovány k jakékoliv intervenci.

Shrnutí

Pro všechny uvedené nálezy platí, že při jakýchkoliv nejasnostech při interpretaci výsledků zobrazovacích vyšetření je nutno bezpodmínečně vyloučit maligní nádorovou expanzi ledviny. Až ⅓ parenchymatózních nádorů ledvin se v současné době diagnostikuje na základě USG vyšetření indikovaných z jiných důvodů. Klasické známky onemocnění ledviny nádorem nebývají vůbec vyjádřeny a jejich nepřítomnost postrádá diferenciálně diagnostický význam. K operační revizi se přistupuje zcela vyjimečně, kdy ani vyčerpáním všech dostupných více či méně invazivních vyšetření nejsme schopni spolehlivě vyloučit postižení ledviny maligním nádorem. V současnosti se dává přednost konzervativnímu postupu. Pacient je dispenzarizován, dynamika procesu je sledována USG či CT, je možné častěji indikovat pod USG či CT prováděnou biopsickou punkci.

Zánětlivé pseudotumory ledvin

Do této skupiny se řadí xantogranulomatózní pyelonefritida a zánětlivý pseudotumor ledviny ve vlastním slova smyslu.

Xantogranulomatózní pyelonefritida (XGPN)

XGPN se stala téměř synonymem pro pseudotumor ledviny. Poprvé byla popsána Schlangenhauferem v roce 1916 postihuje zejména ženy s maximem výskytu mezi 40. a 60. rokem věku (9). Poměr výskytu XGPN u žen a mužů je se pohybuje mezi 3–5 : 1 (8). U dětí je výskyt vzácný a do jednoho roku věku zcela vyjimečný (21). Etiologie je neznámá, do souvislosti se vznikem XGPN se dává zejména urolitiáza, infekce, městnání moče, anomálie urotraktu a imunologické poruchy (16). Asi 15% postižených jsou diabetici (4). Kultivace moče bývá pozitivní až v 75 % (8) a hlavními patogeny jsou *Escherichia coli* a *Proteus mirabilis* (až v 80 %), zbytek tvoří *Klebsiella*, *Pseudomonas*, *Staphylococcus* (17) či *Bacteroides* (14).

Klinický obraz a diagnostika xantogranulomatózní pyelonefritidy

Klinické projevy bývají nespecifické a kryjí se s příznaky provázejícími litiázu, infekci a městnání (17, 18, 19). Jsou to především nefralgie, febrilie, třesavka, zimnice, únavnost, zchvácenost, anorexie, váhový úbytek. V laboratorních nálezech pak dominují anemie, leukocytóza, vysoká sedimentace a ostatní zánětlivé příznaky, dále pak proteinurie, pyurie a mikroskopická hematurie. Z ostatních potíží převažují polakisurie, nykturie, strangurie a cystalgie (8, 17). V ojedinělých případech se XGP může manifestovat sterkorálními nebo kožními píštělemi (16, 17).

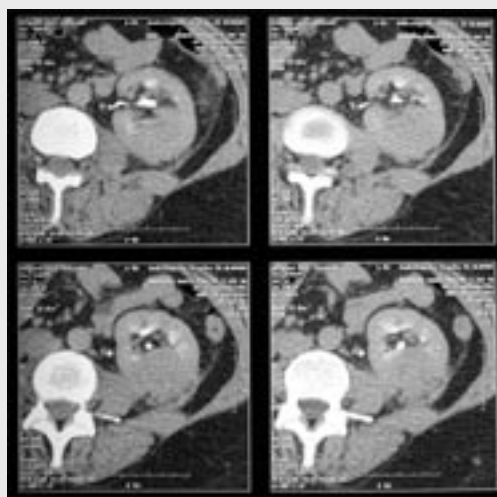
Často však nemusí být klinické příznaky nijak vyjádřeny a prvním nálezem je ložiskový proces na ledvině zjištěný při USG. Definitivní diagnóza bývá pak stanovena až na základě histologického vyšetření po nefrektomii. Ačkoliv XGPN nedává specifický USG obraz, je nutné na ni myslet při nálezů hypo až anechogenního lemu kolem ledviny, která je zvětšená mívá porušenou echostrukturu. Dále nalézáme kolem litiázy kontrahovanou pánevku, dilataci kalichů a smíšeně echogenní, nehomogenní obraz odpovídající nekrotickým oblastem či intraparenchymatózním abscesům (8). Podle USG nálezů lze XGPN rozdělit na čtyři formy: difúzní hydronefrotickou, difúzní paren-

chymatózní, difúzní svrášťující a fokální. Funkční vyšetření dávají obraz výrazné hypofunkce či afunkce při difúzních formách a normální renální funkce s expanzí při formě fokální (8). CT je nejprínosnější, avšak ani toto vyšetření nemusí budít podezření na nezhoubný původ expanze (obrázek 1). Zejména v případě fokální formy s dobrým ohraničením od okolní ledvinové tkáně bývá předoperační diagnóza XGPN téměř nemožná (obrázek 2). Určité pochybnosti by do diferenciální diagnostiky mohla vnést počínající infiltrace perirenálního tuku (obrázek 3). AG se provádí v nejnútnejších případech. V minulosti z diferenciálně diagnostických důvodů prováděná DTPA scintigrafie ledvin díky moderním zobrazovacím metodám ustoupila do pozadí (11). U dětí je nejprínosnějším vyšetřením MR (1).

Léčba

Antibiotická léčba samotná je považována za nedostatečnou s množstvím komplikací a tak je chirurgická léčba většinou jedinou správnou a definitivní (17). Difúzní formy jsou indikovány k nefrektomii. U fokální formy XGPN jsou v literatuře publiko-

Obrázek 1.



Obrázek 2.



Obrázek 3.



vány výkony zachovné, resekční (16, 17). Pak je nutno vzít v úvahu pokročilost postižení, poměr výskytu difúzní a fokální formy, ale i možnost současného výskytu karcinomu ledviny (16).

Zánětlivý pseudotumor ledviny (inflammatory pseudotumor of the kidney – IPT)

IPT je relativně nově definovaná jednotka s odlišnými histologickými rysy. U dětí ji při postižení ledviny popsali Fishová a Davides (13). IPT obecně představuje vzácnou, lokalizovanou, benigní lézi, nejčastěji postihující plíce, zejména u pacientů mladších 30 let (20), může se však vyskytnout v kterémkoliv orgánu. Při postižení ledviny imituje klinicky a radiologicky nádor.

Klinický obraz a diagnostika IPT

Prvním a jediným příznakem může být bezbolestná hematurie (20). Klinické vyšetření a laboratorní nálezy jsou negativní. Až USG prokáže nehomogenní destrukci části ledviny s kalcifikací, přičemž nelze jednoznačně identifikovat normální ledvinovou tkáň (20). Postižená ledvina je afunkční. Kontralaterální ledvina je kompenzatorně zvětšená. Defini-

tivní diagnóza IPT v ledvině může být stanovena histologickým vyšetřením ať již biopsií nebo peroperačně.

Léčba

Léčba je výlučně chirurgická, vysokodávková terapie kortikoidy s radioterapií je ospravedlnitelná pouze pokud není chirurgický výkon z jakýchkoliv důvodů možný (20).

Shrnutí

Zánětlivé pseudotumory v širším slova smyslu způsobují většinou výraznou alteraci funkce příslušné ledviny či její afunkci. Nefrektomie je v těchto případech zcela na místě. Pouze vyjimečně lze fokální formy zvolit zachovný operační výkon. Histologický nálezn zánětlivého pseudotumoru pak bývá pro klinika překvapením.

Ostatní pseudotumory ledvin

Jako pseudotumor ledviny byla popsána tuberkulóza (10), jinou raritu v podobě pseudotumoru představuje kompenzatorní hypertrofie jednoho segmentu ledviny jako následek regionální glomerulonefritidy s atrofií (3). Byla také popsána cévní anomálie s varikozitami imitující pseudotumor ledviny (6). Mimořádným ultrasonografickým nálezem není ani pseudotumor, který je způsoben vaskulární nebo fokální pyelonefritickou atrofií okolního parenchymu.

Závěr

Pseudotumory ledvin se zejména v podobě lokalizovaného zmnožení multiplikací ledvininného parenchymu objevují poměrně často. Jelikož se jedná o afekce bez zjevných zdravotních dopadů, jsou na místě co nejméně invazivní diferenciálně diagnostické postupy. Otevřené operační revize by měly být výjimečné. Naproti tomu nepoměrně vzácnější pseudotumory zánětlivé etiologie včetně xantogranulomatózní pyelonefritidy na sebe mohou upozornit nespecifickou symptomatologií. Často dochází k ireparabilnímu poškození ledvininné funkce. Operační revize u této skupiny je výkonem nejen diagnostickým, ale nejčastěji i kurativním.

Literatura

1. Cakmakci H, Tasdelen N, Obuz F, Yilmaz E, Kovanlikaya A. Pediatric focal xanthogranulomatous pyelonephritis: Dynamics contrast-enhanced MRI findings. *J. Clinical Imaging* 2002; 26: 183–186.
2. Dacle JE. The „central lucency“ sign of lobar dysmorphism (pseudotumor of the kidney). *B J Radiology*, 1976; 49: 39–42.
3. Depner TA, Ryan KG, Yamauchi H. Pseudotumor Of The Kidney: A Sequel To Regional Glomerulonephritis. *Am J Roentgenol*, 1976; 126: 1197–1202.
4. Bartoničková K. Xantogranulomatózní pyelonefritida, Dvořáček a kol. *Urologie*, ISV Praha, 1998; (suppl. II): 704–705.
5. Flynn VJ, Gittes RF. Benign cortical Rest: A „Pseudotumor“ Of The Kidney. *J. Urology*, 1972; 108: 54–57.
6. Goswami AP. Anatomical Variation Of The Renal Veins With Varicosity Presenting As Pseudotumor Of The Kidney. *J. Urology*, 1976; 116: 648–649.
7. Grossman H. The Evaluation Of Abdominal Masses In Children With Emphasis On Noninvasive Methods. *Cancer*, 1975; 35: 892–893.
8. Chui-Mei T. et al. Aonographic Features Of Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *J. Clinical Ultrasound*, 2001; 29: 279–285.
9. Chul Kim J. US and CT findings of xanthogranulomatous pyelonephritis. *J. Clinical Imaging*, 2001; 25: 118–121.
10. Izbudak-Oznur I, Sozen S, Isik S. Renal tuberculosis mimicking xanthogranulomatous pyelonephritis: ultrasonography, computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Turkish J. Pediatrics*, 2002; 44: 168–171.
11. Katz AS, Landau SJ. Pseudotumor Of Kidney. *Urology*, 1979; 13, 4, 450–452.
12. Kawaciuk I. Pseudotumory ledvin. *Urologie*, HH, 2000: 90–91.
13. Kobayashi TK, et al. Inflammatory Pseudotumor of the Kidney: Report of a Case with Fine Needle Aspiration Cytology. *Int Academy Cytology, Acta Cytologica*, 2000; 44: 478–480.
14. Krane RJ, Siroky MB, Fitzpatrick JM. Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *Clinical Urology*, Lippincott Company, 1994: 350–352.
15. Lange S. Teaching Atlas of Urologic Radiology, Thieme, 1995: 192–197, 252–254.
16. Osca JM, et al. Focal Xanthogranulomatous Pyelonephritis: Partial Nephrectomy as Definitive Treatment. *E. Urology*, 1997; 32: 375–379.
17. Raziel A, Steinberg R, Kornreich L, Mor C, Golinsky D, Ziv N, Freud E, Zer M. Xanthogranulomatous pyelonephritis mimicking malignant disease: is preservation of the kidney possible? *Pediatr surg Int*, 1997; 12: 535–537.
18. Samuel M, Duffy P, Capps S, Mouriquand P, Williams D, Ransley P. Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Childhood. *J. Pediatric surgery*, 2001; 36; 4: 598–601.
19. Takamizawa S et al. Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Childhood: A Rare but Important Clinical Entity. *J. Pediatric surgery*, 2000; 35; 11: 1554–1556.
20. Vujanic GM, Berry PJ. Inflammatory Pseudotumor of the Kidney with Extensive Metaplastic bone. *Pediatric Pathology*, 1992; 12: 557–561.
21. Zia-ul-Miraj M, Cheema MA. Xanthogranulomatous Pyelonephritis Presenting as a Pseudotumor in a 2-Month-Old Boy. *J. Pediatric Surgery*, 2000; 35: 1256–1258.