

PRIMÁRNÍ RETROPERITONEÁLNÍ FIBRÓZA – MORBUS ORMOND

MUDr. Josef Kašík¹, MUDr. Ivan Kolombo, FEBU¹, MUDr. Jaroslav Porš², MUDr. Martina Poršová³, MUDr. Pavel Beňo¹, MUDr. Michal Toběrný¹, MUDr. Miroslav Průcha, Ph.D.⁴, MUDr. Petra Antonová⁵, doc. MUDr. Josef Vymazal, DrSc.⁶, MUDr. Kateřina Bártová⁷, MUDr. Miloš Horecký⁵, MUDr. Dobroslav Berndt², MUDr. Martin Hrubý², MUDr. Stanislav Černohorský¹, MUDr. Jiří Poněšický¹, MUDr. Jan Hain², MUDr. Leoš Gronka², MUDr. Slavomír Blažej¹, MUDr. Petr Kašák², MUDr. Richard Pabišta³, MUDr. Milan Bartůněk¹

¹Centrum robotické chirurgie a urologie Nemocnice Na Homolce, Praha

²Chirurgické oddělení a urologická poradna Nemocnice, Turnov

³Urologické oddělení Nemocnice, Mladá Boleslav

⁴Centrum alergologie a klinické imunologie Nemocnice na Homolce, Praha

⁵Patologicko-anatomické oddělení nemocnice, Turnov

⁶Centrum magnetické rezonance Nemocnice Na Homolce, Praha

⁷Radiodiagnostické oddělení Nemocnice, Turnov

Primární retroperitoneální fibróza (PRF) je vzácné autoimunitní vaskulární onemocnění nejasné etiologie. Je charakterizováno chronickým nespecifickým zánětem retroperitonea, který může způsobit nefyziologickou fixaci anebo obstrukci v něm obsažených struktur, především ureterů, s velkým rizikem renálního selhání. Sdělení se snaží postihnout různé aspekty PRF a poskytnout doporučení pro diagnostiku, terapii a následnou péči této záhadné choroby. Po zajištění drenáže horních močových cest nejsou názory na další léčbu (ureterolýza, farmakoterapie či kombinace obojího) jednotné. Ve všech případech je nutné další dlouhodobé sledování.

Klíčová slova: primární retroperitoneální fibróza, obstrukce ureterů, autoimunitní onemocnění, kortikoidy, ureterolýza, intraperitonealizace močovodů.

IDIOPATHIC RETROPERITONEAL FIBROSIS – ORMOND'S DISEASE

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is an uncommon autoimmune collagen vascular disease of unclear aetiology. It is characterised by a chronic non-specific inflammation of the retroperitoneum, which can entrap and obstruct retroperitoneal structures, notably the ureters with a high risk of chronic renal failure. This comprehensive review deals with the various aspects of RPF and tries to provide a framework for the diagnosis, treatment and follow-up of this intriguing condition. There is no consensus until now which modality of a treatment (surgical or conservative) should be the method of the first choice. Although early diagnosis and treatment provide excellent renal and patient outcome, long-term follow-up is mandatory in all cases.

Key words: primary retroperitoneal fibrosis, autoimmune disease, prednisolon, ureteric obstruction, ureterolysis, intraperitonealization of ureters.

Urolog. pro Praxi, 2008; 9(3): 128–132

Úvod

Francouzský urolog Albarran již v roce 1905 popsal kompresi ureteru při neznámém onemocnění retroperitonea, ale až Ormondova publikace v roce 1948 dala impuls ke klasifikaci PRF jako nové nozologické jednotky.

PRF je vzácné onemocnění s nejasnou etiologií. Je charakterické nespecifickým zánětem retroperitonea, který může vést k fibróze a způsobit stlačení až obstrukci retroperitoneální struktur, zejména ureterů. Diagnóza je obvykle stanovena při vyšetření renálního selhávání či hypertenze. Přibližná incidence je mezi 1 : 200 000 až 1 : 500 000 nových onemocnění za rok. Obecně ještě není přijatá jednotná diagnostická a zejména terapeutická strategie, avšak v poslední době se diskutuje o větším důrazu na konzervativní terapii pomocí kortikoidů a imunosupresiv. Chirurgická léčba má však stále neotřesitelnou pozici.

Etiologie a patogenese

Donedávna platící teze, že ve většině případů, tzn. u cca 68 % nemocných s RF (7), je etiologie neznámá a onemocnění je idiopatické (PRF), začíná být přehodnocována. Parums a kol. (1991) (45) ve své práci tvrdí, že jde o autoimunitní odpověď na ceroid, nerozpustný komplexní polymer oxidovaných lipidů a proteinů v aterosklerotickém plátu, který má schopnost projít skrze tenkou arteriální stěnu v místě plátu. Je tudíž antigenem, který spouští imunitní reakci způsobující chronickou periaortitidu (51). Následné studie u pacientů s PRF prokázaly vyšší incidenci aortálních aneurysmat. Ve srovnání s kontrolami věkově srovnatelných zdravých osob, nebyl však nalezen žádný rozdíl v incidenci aortálních kalcifikací. (8). Ateroskleróza ale nemusí být jediným spouštěcím faktorem PRF, jinými může být zánětlivé aneurysma břišní aorty nebo „small vessels vasculitis syndrom“. U naprosté většiny

nemocných s PRF je jistý podíl autoimunitního procesu, což dokazuje studie 16 pacientů s PRF, z níž pouze 3 neměli pozitivní žádný ukazatel autoimunitního onemocnění (57). Naproti tomu u sedmi z nich bylo toto jasně diagnostikováno (1x revmatoidní artritida, 3x rychle progredující glomerulonefritida a 3x autoimunitní tyreoiditida). U dětí, oproti dospělým, je častější příčinou PRF autoimunitní onemocnění a systémové choroby než malignita (70 % : 50 %) : v anglicky psané literatuře bylo doposud zdokumentováno pouze 23 případů onemocnění u dětí (40). Není známa žádná geneticky vázaná dědičnost.

Ačkoliv se PRF většinou objevuje jako izolované onemocnění, může být součástí multifokální fibrosklerózy, tzn. je často přítomno u pacientů se známými onemocněními cévního kolagenu.

Pouze cca 1/3 pacientů s RF má známou etiologii: zejména krvácení do retroperitonea, ureterore-

nální poranění, urinoma infekce, léky, retroperitoneální malignita a aktinoterapie (51) nebo v posledních letech diskutovaný azbest.

Nejčastějším lékem spojeným s výskytem RF je metylsergid (sansert) a jiné ergotové alkaloidy, dále betablokátory a fenacetin. Malignita může způsobovat fibrotizaci retroperitonea a potažmo obstrukci ureterů přibližně u 10 % pacientů. V diferenciální diagnostice je nejčastější neoplázií lymfom, dále karcinoid, mnohočetný myelom, méně častěji pak karcinom pankreatu či prostaty nebo sarkom (59, 56). U pokročilých forem zhoubných onemocnění se vyskytuje retroperitoneální lymfadenopatie, která může výjimečně zastřít ploše infiltrující tkáň při PRF (11) a příčinou obstrukce je metastatická obstrukce, ne fibrotizace okolní, nepostižené tkáně. Radioterapie při retroperitoneální malignitě může způsobovat fibrotizaci tkáně a sekundárně vést k ureterální obstrukci.

Patologie

Sériové biopsie potvrdily 2 fáze onemocnění: v časném stadiu PRF pozorujeme aktivní chronický zánět, který v pozdním stadiu progreduje do chronické fibrózy. Infiltrující okraje této patologické oblasti vykazují vyšší stupeň zánětu než její centrální část. Proto, v závislosti na stadiu onemocnění nebo na lokalizaci provedení biopsie, jsou v aktivním zánětlivém infiltrátu patrné zejména lymfocyty (převahu mají B-lymfocyty, subtyp CD 20+, menšinové T-lymfocyty jsou většinou CD 4+), dále plazmatické buňky a histocyty, v centrálních částech pak může být tkáň zcela jemná, nepostižená, se svazky kolagenu s minimální celulizací (7, 57). Mikroskopicky, ale v menším měřítku, je dále častá parietální fibrinoidní nekróza adventicie, vedoucí k tvorbě aneurysmat (obrázek 2) a rozvoji chronické periaortitidy se následnou reakcí retroperitonea.

Bez ohledu na etiologii, makroskopicky představuje patologická tkáň bujnou masu bílé, místy snědé (11) až dřevu podobné, fibrózní tkáň, která může obalovat retroperitoneální struktury (aortu, venu cavu, uretery a m. psoas) někdy až v rozsahu od renálního hilu po pánev (7).

Symptomatologie

Klasický nemocný s PRF je muž (poměr výskytu k ženám 2 : 1), v 5.–6. dekádě života (výjimečně i dítě, obvykle s juvenilní revmatoidní artritidou, nebo se systémovým lupus erythematoses (11)) klinicky s bolestmi zad, malátností, později s anurií, ztrátou hmotnosti a anemií.

Symptomy dělíme na

- a) časně (nespecifické),
- b) pozdní (klasické).

Trvání symptomů před stanovením diagnózy je obvykle 4–6 měsíců, někdy i více než rok (10, 20, 35).

Ad a) U 45 % pacientů se v časně, zánětlivé fázi onemocnění, vyskytuje hypertenze (5). Někteří mají v časných stadiích horečku, malátnost, nespecifické GIT symptomy – anorexii, nauzeu a zvracení. Tyto časně symptomy se však vztahují pouze k zánětlivé periodě PRF.

Ad b) Přibližně u poloviny pacientů se PRF projeví až v pozdním stadiu, kdy fibróza vede k signifikantní ureterální obstrukci a dále k uvěznění či obstrukci velkých cév a jejich větví a doprovodných nervů. U většiny pacientů je v pozdním fibrotickém stadiu přítomna charakteristická bolest dolní části zad, boků anebo břicha. Zpočátku bývá popisována jako tupá, trvalá beze změny s polohou, s vývojem onemocnění nabývá na intenzitě, úlevu často přináší aspirin (11). Méně časté jsou dysurické symptomy: frekventní mikce, oligurie až anurie, výjimečně pak bolesti varlat, abdominální angina, ale i intermitentní klaudikace či otoky DK.

Epicentrum postižení retroperitoneálních struktur chronickým zánětem změněnou, fibrotickou tkání, je u distální aorty, zejména její bifurkace, v oblasti L4–L5. Jak se tkáň šíří laterálně, zaobaluje uretery a další struktury (34, 36). Výsledná hydronefróza a uremie se podílí na většině příznaků onemocnění. Postižením nervů vznikají bolesti, výjimečně otoky dolních končetin z útlaku dolní duté žíly někdy až se žilní trombózou (46), výjimečná je i obstrukce aorty. Postižená tkáň se často šíří proximálně k renálnímu hilu a zcela výjimečně může zasáhnout mediastinum, biliární systém, mezenterium a i ledviny (3, 33, 55).

Distální růst k bifurkaci ilických cév není běžný, bylo však popsáno několik případů postižení spermatického provazce a skrota (44, 48).

Diagnostika

U většiny pacientů s PRF se vyskytují nespecifické symptomy. Fyzikální vyšetření bývá nepřínosné. Laboratorní nálezy nejprve odpovídají zánětlivé odpovědi organismu – zvýšená FW, mírná leukocytóza, normochromní, normocytární anemie nebo mírná trombocytopenie, poté již detekujeme známky počínající renální insuficience, např. abnormalita iontů nebo azotemie, která je před stanovením diagnózy již zjištělná vzácně, v pozdním stadiu onemocnění je však elevace N-metabolitů v séru typická (20).

Ze zobrazovacích metod obvykle na obstrukci močových ústí upozorní dilatace kalichopánvičkových systémů ledvin zjištěná při ultrasonografii. Dle výsledku laboratorních hodnot je doporučeno provedení dalších zobrazovacích metod. V současnosti se často uplatňuje spirální CT vyšetření, které je při renální insuficienci možné provést nativně, bez aplikace kontrastní látky. Při příznivých parametrech renálních funkcí nemocného je základem

Obrázek 1. Nález oboustranné hydronefrózy při IVU u našeho 58letého nemocného, kde byly oba uretery zavazaty do retroperitoneální fibrózy



Obrázek 2. Maximum fibrotických změn je patrné při subrenálním aneurysmatu břišní aorty v CT rekonstrukci. Nemocný špatně toleroval zavedení uretrálních stentů a byl pro nedostatečný efekt konzervativní léčby indikován k operační ureterolýze a transpozici močovodů intraperitoneálně. Histologické vyšetření resekovaných fibrozních mas prokazuje typický histologický obraz retroperitoneální fibrózy – viz další obrázky 6 a 7



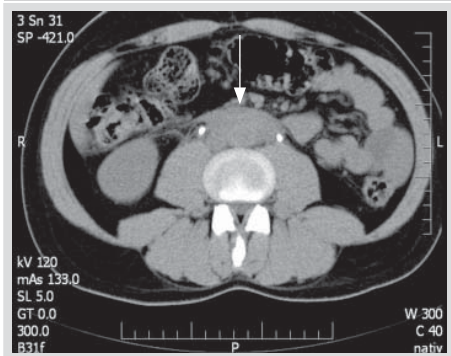
kontrastní rtg vyšetření. Volíme vylučovací urografii nebo CT-vylučovací urografii. Klasickým nálezem je obvykle bilaterální hydronefróza (obrázek 1) s mediální deviací proximálního a středního ureteru (obrázek 3) a zužujícím se ureterem v úrovni obstrukce. Jestliže má pacient pokročilejší renální insuficienci, pak provádíme ascendentní urografii, nebo je možné s ohledem na invazivitu pro diagnostiku a sledování vývoje choroby a efektu léčby využít opět CT (obrázek 2, 4) nebo MRI vyšetření (obrázek 5).

Preferovanou zobrazovací metodou je tedy momentálně vzhledem k dobré dostupnosti CT, které spolehlivě zobrazí příčinu zevní komprese, alternativně pak MRI zejména v diferenciální diagnostice vůči malignitě. Sonografické vyšetření bývá nespecifické, dále a zejména ve specifických indikacích,

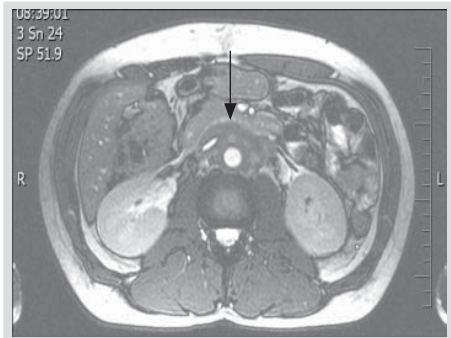
Obrázek 3. Typická mediální deviace ureterů v úrovni L4, 5 (s patrnými uretrálními stenty na přehledném topogramu – u našeho 41letého nemocného, kdy jsou oba močovody fixovány do retroperitoneální fibrózy s typickým nálezem v CT zobrazení



Obrázek 4. Klasický CT obraz s homogenní tkání obalující velké cévy a naléhající na m. psoas



Obrázek 5. MRI T1 vážený obraz prokazuje dobře ohraničenou periaortální masu tkáně



můžeme provést scintigrafické vyšetření s použitím radioizotopu gallia 67, které nám pomůže v diferenciální diagnostice onemocnění, poté ve stanovení stadia onemocnění, funkce ledvin či efektu terapie. Naprostá většina autorů doporučuje pro definitivní potvrzení diagnózy a vyloučení malignity provedení laparoskopické nebo otevřené biopsie (10, 20, 35). Společně s CT je tak histologie (obrázek 6, 7) považována za suverénní metody stanovení diagnózy (18, 26). Alternativou je pomocné cytologické vyšetření, které doplníme „fine-needle“ aspirací (FNA) nebo spíše CT nebo sonograficky navigovanou perkutánní biopsií. Přesné stanovení diagnózy umožňuje přikročení k léčbě PRF.

Terapie

Obecně spočívá v odstranění jakékoliv identifikovatelné vyvolávající příčiny, zachování renálních funkcí a potlačení zánětlivého procesu. Volba způsobu léčby závisí na klinickém stavu pacienta a jeho renálních funkcích.

Akutní terapie

U pacientů se závažnou renální insuficiencí např. v uremii, by měla být provedena urgentní dekomprese močových cest, buď uretrální katetrizací s eventuálním zavedením stentů nebo perkutánní nefrostomií (22, 23, 49). Výhodou sondáže ureteru je možnost provedení ascendentní ureterografie a lepší identifikace močovodu při jeho pozdějším chirurgickém uvolnění – ureterolýze (11). Perkutánní nefrostomie má pak výhodu v nižším riziku infekce a možnosti provedení VU. U kriticky nemocných, anurických pacientů s hyperkalemií bývá nefrostomie prováděna na JIP pod sonografickou kontrolou, v lokální anestezii.

Při externí dekompresi je další metodou volby endoluminální balónková dilatace, či zavedení samoexpandibilních stentů. Nespecifická akutní terapie zahrnuje náhradu tekutin a iontů, u pacientů s edémy DK pak příslušnou antikoagulační profylaxi, atd.

Chronická – udržovací terapie

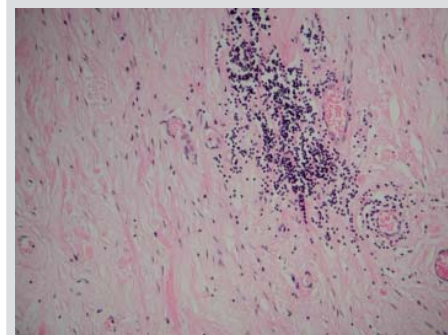
V názoru na metodu 1. volby v utlumení aktivity retroperitoneálního procesu se autoři liší.

Konzervativní (farmakologická)

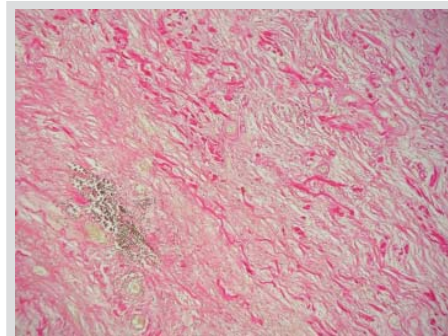
Po normalizaci homeostázy, či ještě v počátečním stadiu PRF, při nepřítomnosti známek obstrukce, je potřeba, před započítím farmakoterapie, přesně stanovit diagnózu. Perkutánní biopsie CT navigovanou aspirací jemnou jehlou může přinést rozumný stupeň jistoty o diagnóze a vyloučení malignity (52). Někteří autoři však soudí, že u pacientů s klasickými příznaky PRF na MRI nebo CT, bez periferní adenopatie a anamnézy malignity, není biopsie před farmakoterapií nezbytná. Existuje také vzácná, „maligní“ forma PRF, která je progresivní a odolná vůči terapii, ale většinou jí předchází v anamnéze malignita.

O volbě primární léčby při PRF zatím neexistuje jasný konsensus; liší se nejen ve výběru farmakoterapeutika, ale i ve fázi jeho nasazení, v dávkovacím schématu a jejich eventuální kombinaci. V současné praxi jsou nejčastěji používány léky kortikoidy. Ačkoliv neexistují žádné rozsáhlé klinické sestavy, existují početné kazuistiky pacientů léčených vysokou dávkou kortikoidů, u kterých došlo ke zmenšení velikosti objemu postižené tkáně a ke zlepšení známek obstrukce ureterů a dolní duté žíly (31). U lehčích forem, tzn. u většiny onemocnění, existují údaje o dobré efektivitě kortikoidů jako léku první volby

Obrázek 6. Barvení hematoxylin-eosin, zvětšení 200x, kde je dobře patrný typický histologický obraz retroperitoneální fibrózy, demonstrující fibroproliferativní změny měkkých tkání retroperitonea, tj. silné anastomozující svazky hyalinizovaného kolagenního vaziva, s multifokálními (zde převážně perivaskulárně lokalizovanými) lymfoplazmocy-tárními infiltráty různé denzity



Obrázek 7. Znáznornění zmnožení kolagenního vaziva ve speciálním barvení dle Van Giesona zvětšení 100x u stejného případu



u PRF. Dobrá odpověď byla pozorována u 83% pacientů, recidiva u 16% (7). Délka trvání kortikoterapie je většinou více než 6 měsíců a obvykle do 1 roku, dle efektu a vedlejších účinků (7), s prokázaným efektem na hlavní symptomy PRF, tzn. ústup bolesti či obnovu diurézy.

Na rozdíl od této teze, obhajované Kardarem v jeho studii (prednisolon v počáteční dávce 60 mg každý druhý den po dva měsíce, následně 40 mg další 2 týdny, 20 mg další 2 týdny a poslední 2 týdny 10 mg každý druhý den, dále až do uplynutí 2 roků subinhibiční dávka 5 mg denně, devět nemocných zareagovalo totálním vymizením RPF bez relapsu, pouze u dvou pacientů došlo k obnově symptomatologie či elevaci sedimentace bez průkazu relapsu fibrózy) (29), Herreby zastává primárně léčbu v kombinaci. Obecně je efekt kombinace prokazován až v případech rezistence na kortikoidy, v použití s imunosupresivy (7) či hormonální terapií. Některá imunosupresiva prokázala úspěch i v izolovaných případech jako například azathioprin a mycofenolát mofetil (21).

Imunosupresiva používaná při léčbě PRF:

- 1) Kortikosteroidy (prednisolon)
- 2) + azathioprin
- 3) + cyklofosfamid

- 4) + mycofenolát mofetil
- 5) cyklosporin.

Nově jsou popisovány úspěchy při užití kombinace s preparáty na hormonální bázi, např. s medroxyprogesteronem acetátem, progesteronem a zejména tamoxifenem, který je, dle práce Kinz Brunnera a Seymoura z r. 1985, průkazně účinný v léčbě desmoidních pelvických tumorů (6). Tamoxifen je nesteroidní antiestrogen určený k léčbě rakoviny prsu, jehož přesný způsob působení není dosud znám. Dle studií nepůsobí přes estrogenní receptory, ale přes inhibici funkce TGF- β (Transforming Growth Factor β) a EGF (Epidermal Growth Factor), čímž inhibuje růst epidermálních a mezenchymálních buněk a způsobuje involuci tkáně PRF v obvyklé terapeutické dávce 20 mg/den. (43, 53). Momentálně je doporučeno podání tamoxifenu po iniciálním utlumení zánětlivé fáze PRF pomocí kortikoidů.

Nedávno byla také provedena studie účinnosti kombinace prednisonu a mycofenolát mofetilu, imunosupresiva, které zabraňuje proliferaci B i T-lymfocytů, inhibicí „de novo“ purinosyntézy. Výhodou jsou již prokázané nízké nežádoucí účinky i toxicita u 7 pacientů s PRF. Analýza výsledků prokázala, že 10 z 11 ureterů s obstrukcí bylo po vytažení stentů bez obstrukce. Průměrný čas extrakce byl 10,5 měsíce. CT nálezy prokazují v průměru 32% regresi retroperitoneální masy (47).

V dalších studiích jsou popisovány protizánětlivé, antiproliferační a imunomodulační účinky zcela odlišných léků, statinů (inhibitorů HMG-CoA reduktázy), zejména atorvastatinu, který byl úspěšně užít k ochraně renálních funkcí po odstranění obstrukce (14).

Zajímavou, momentálně velmi perspektivní a zcela odlišnou alternativou léčby je tkáňové inženýrství. Existují práce, které pojednávají o in vivo vytvořených ostrůvcích vysoce vaskularizované tkáně, přenesených a vyrostlých na omentu, které mohou být použity v prevenci fibrózy a ztráty kontraktility (24).

Chirurgická (invazivní) terapie

Sama o sobě nedokáže zastavit progredující fibrózu retroperitonea, ale dle studie Bakera na 60 pacientech s RF, je v kombinaci s farmakoterapií výsledek efektivnější, než u jednotlivých léčebných způsobů samostatně (4). Je volbou u:

- a) pacientů s nejasnou diagnózou – spočívá v biopsii patologické tkáně (CT či sonograficky nevídaná aspirace není reprezentativní),
- b) nebo u těch, kde buď selhala farmakoterapie, nebo je primárně indikováno uvolnění ureteru, ureterolýza. Dále následuje eventuelní transpozice s obalením postiženého ureteru omentem nebo jeho intraperitonealizace, někdy i s jeho reimplantací do močového měchýře. V porovnání výsledků pacientů s PRF po různých typech debridace močovodů Barbalias neshledal rozdíly (10, 15, 16, 17, 38, 39).

I když je prokazatelná hydronefróza pouze jednostranně, patologický proces a tedy zároveň i výkon jsou oboustranné. Operace může být provedena otevřeně nebo laparoskopicky (37). Vlastní disekce podél ureteru, jestliže je to možné, by měla začít nad distálním, nedilatovaným ureterem k vyloučení poranění někdy tenkostěnného dilatovaného proximálního segmentu. Přítomnost ureterálního katétru nebo stentu významně pomáhá v průběhu identifikace a uvolňování ureteru z jeho fibrózního lože. Po kompletním uvolnění by měly být uretery přemístěny a ochráněny od recidivy PRF (11). Jednoduchou možností je odtáhnout uretery laterálně a zajistit překrytím peritoneem s jeho fixací k m. psoas nebo mohou být uretery intraperitonealizovány (54). Dále je obvykle provedeno obalení ureterů omentem, většinou v jeho celé délce (12), mobilizováním z jeho závěsu na colon transversum a rozdělením s bází u pravé a levé gastroepiploické arterie. Omentum chrání ureter před recidivou externí komprese a zajišťuje potenciálně ohroženou vaskularizaci. Jestliže během disekce nedojde k poranění ureterů, mohou být stenty odstraněny krátce po

operaci. Nechtěnou ureterotomii uzavíráme absorbovatelnou suturou. Jestliže nedojde k obnovení funkce ledviny po zjednání drenáže a kontralaterální renální funkce jsou adekvátní, je indikována nefrektomie.

Laparoskopickou jednostrannou ureterolýzu poprvé provedl v roce 1993 Kavoussi a Peters (11), Puppo a kol. v roce 1994 popsali laparoskopický přístup při bilaterální ureterolýze. Důležitost provedení mnohočetných biopsií k vyloučení malignity jako součást tohoto výkonu, prosazoval Kava a kol. v roce 1996 (30).

Pro technickou a časovou náročnost laparoskopické ureterolýzy a zátěž pacienta a vyšší morbiditu u otevřeného výkonu je na několika pracovištích zkoušena rukou asistovaná laparoskopická ureterolýza. Jde o kompromis mezi invazivitou a časovou náročností výkonu (9).

Závěr

Ačkoliv je PRF vzácné onemocnění, měla by být, zejména při možnosti rutinního provedení CT či MRI, diagnostikována včas. PRF může mít mnoho příčin, ale většina z nich stále zůstává idiopatických. Přesto významné množství pacientů s předpokládaným onemocněním, pravděpodobně trpí chronickou periaortitidou, která se často vyskytuje s pokročilou aterosklerózou. Přesná patogeneze je však stále neznámá. Promptní diagnostika a zprvu většinou konzervativní terapie významně ochrání renální funkce a předejde potřebě chirurgické léčby. Klinická a radiografická odezva svědčí pro terapii kortikoidy, v rezistentních případech v kombinaci s imunosupresivy a hormonální léčbou (2). Vyjma sekundárních fibróz u malignit či pokročilých stadií, je prognóza onemocnění dobrá. V rozsáhlých kumulativních retrospektivních studiích byla mortalita 9 % (10).

MUDr. Josef Kašík

Centrum robotické chirurgie a urologie
Nemocnice Na Homolce
Roentgenova 2, 150 30 Praha 5
e-mail: pepakasik@seznam.cz

Literatura

1. Al-Musawi P, Mitchener P, Al-Akraa M. Idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with tamoxifen only. Br J Urol 1998; 82: 442.
2. Amis ES Jr. Retroperitoneal fibrosis. AJR 1991; 157: 321–329.
3. Azuma T, Kato Y, Suetomi T, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis presenting as duodenal obstruction. J Urol 1999; 162: 1680.
4. Baker LRI, Mallinson JWW, Gregory MC, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. Br J Urol 1988; 60: 497–503.
5. Barbalias GA, Liatsikos EN. Idiopathic retroperitoneal fibrosis revisited. Int Urol Nephrol 1999; 31: 423.
6. Benson JR, Baum M. Tamoxifen for retroperitoneal fibrosis. Lancet 1993; 341: 836.
7. Bommel EFH van, Spengler J van, Hoven B van der, Kramer P. Retroperitoneal fibrosis. Neth J Med 2002; 60(6): 332–42.
8. Breems DA, Haye H, van der Meulen J. The role of advanced atherosclerosis in idiopathic retroperitoneal fibrosis. Neth J Med 2000; 56: 38.
9. Brown AJ, Garlitz CJ, Hubosky SG, Gometta LG. Hand assisted laparoscopic ureterolysis to treat ureteral obstruction secondary to retroperitoneal fibrosis: An assesment of an initial series. The Journal of Urology 2007; 175: 4 : Supplement.
10. Buff DD, Bogin MB, Faltz LL. Retroperitoneal fibrosis: report of selected cases and a review of the literature. N Y State J Med 1989; 89(9): 511–516.
11. Campbell's Urology CD-Rom, Walsh, Retik, Vaughan, Vein, Volume 1, Section 4, Chapter 17, Copyright 2003, Elsevier Science (USA).
12. Carini M, Selli C, Rizzo M, et al. Surgical treatment retroperitoneal fibrosis with omentoplasty. Surgery 1982; 91: 137.
13. Clark CP, Vanderpool D, Preskitt JT. The response of retroperitoneal fibrosis to tamoxifen. Surgery 1991; 109: 502.
14. Danilovic A, Shimizu HMM, Oshiro MF, Seguro CA. Atorvastatin protects renal function in bilateral ureteral obstruction in rats. The Journal of Urology 2007; 4 : 177.
15. Deane AM, Gingell JC, Pentlow BD. Idiopathic retroperitoneal fibrosis – the role of autotransplantation. Br J Urol 1983; 55: 254–256.
16. Demirci D, Gulmez I, Ekmekcioglu O, Sozuer EM, Keklik E. Intraperitonealization of the ureter during laparoscopic ureterolysis. J Urol 2001; 165: 180–181.
17. Denes FT, Arap S. Retroperitoneal fibrosis: an alternative therapy. Eur Urol 1986; 12: 283–284.
18. Dufour B, Casanova JC. Diagnostic et traitement chirurgical de la fibrose retroperitoneale. Chirurgie 1986; 112: 364–366.
19. Dvořáček J. K otázce primární retroperitoneální fibrózy. Rozhl v chir 1975; 54: 467–471.

20. Gilkeson GS. Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1996; 22: 23–38. Retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg* 1988; 75: 573–577.
21. Grotz W, Zedtwitz I, Andre M, Schollmeyer P. Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticosteroids. *Lancet* 1998; 352: 1195.
22. Heidenreich A, Derakhshani P, Neubauer S, Krug B. Treatment outcomes in primary and secondary retroperitoneal fibrosis. *Urologe A* 2000; 39: 141–148.
23. Hem E, Matthisen W. Retroperitoneal fibrosis. A follow-up study. *Eur Urol* 1984; 10: 43–47.
24. Hervé B, Pascal S, Mehrak H. Developement of a seeded scaffold in the great omentum: Feasibility of an in vivo bioreactor for bladder tissue engineering: *Journal of European Urology* 2007; 52: 884–892.
25. Higgins PM, Aber GM. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: an update. *Dig Dis* 1990; 8(4): 206–222.
26. Higgins PM, Bennett-Jones DN, Naish PF, Aber GM. Non-operative management of retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg* 1988; 75: 573–577.
27. Hillebrand M, Gerstenberg E, Kuntz RM, Lage M, Grosse G. Gallium-67 szintigrafie bei retroperitonealer Fibrose: Indikation, Durchführung und klinische Bedeutung. *Nucl Med* 1996; 35: 25–30.
28. Chapelon C, Ziza JM, Godeau P. Les fibroses retroperitoneales. *Presse Med* 1988; 17(9): 432–436.
29. Kardar AH, et al. Steroid therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: dose and duration. *J Urol* 2002; 168(2): 550–555.
30. Kava BR, Russo P, Conlon KC. Laparoscopic diagnosis of malignant retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1996; 10: 535.
31. Kearney GP, Mahoney EM, Sciammas FD, et al. Venacavography, corticosteroids and surgery in the management of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1976; 115: 32.
32. Khan Ali Nawaz, Muthusamy Chandramohan, Sumaira MacDonald. Retroperitoneal fibrosis. www.emedicine.com/radio/topic605.htm (September 13, 2002).
33. Klisnick A, Fourcade J, Rulvard M, et al. Combined idiopathic retroperitoneal and mediastinal fibrosis with pericardial involvement. *Clin Nephrol* 1999; 52: 51.
34. Koep L, Zuidema GD. The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. *Surgery* 1987; 81: 250. cases. *Acta Chir Belg* 1997; 97: 286.
35. Kottra JJ, Dunnick NR. Retroperitoneal fibrosis. *Radiol Clin North Am* 1996; 34: 1259–1275.
36. Lepor H, Walsh PC. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1979; 122: 131.
37. Lindell OI, Lehtonen TA. Surgical treatment of ureteric obstruction in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Scand J Urol Nephrol* 1988; 110(Suppl): S299–S302.
38. Lindell OI, Lehtonen TA. Surgical treatment of ureteric obstruction in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Scand J Urol Nephrol Suppl* 1988; 110: 299.
39. Mikkelsen D, Lepor H. Innovative surgical management of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1989; 141: 1192–1196.
40. Miller OF, et al. Presentation of idiopathic retroperitoneal fibrosis in the pediatric population. *J Pediatr Surg* 2003; 38(11): 1685–1688.
41. Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol* 1948; 59: 1072.
42. Osborn DE, Rao PN, Barnard RJ, Ackrill P, Ralston AJ, Best JJ. Surgical management of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br J Urol* 1981; 53: 292–296.
43. Owens LV, Cance WG, Huth JF. Retroperitoneal fibrosis treated with Tamoxifen. *Am Surg* 1995; 515–516.
44. Palmer LS, Rosenthal SA. Testicular encasement by retroperitoneal fibrosis: A rare testicular mass. *Urology* 1999; 53: 619.
45. Parums DV, Choudhury RP, Shields SA, Davies AH. Characterisation of inflammatory cells associated with idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br J Urol* 1991; 67: 564–568.
46. Rhee RY, Gloviczki P, Luthra HS, et al. Iliocaval complications of retroperitoneal fibrosis. *Am J Surg* 1994; 168: 179.
47. Scheel PJ, Piccini J, Rahman MH, Lawler L, Jarrett T. 2007. Combined Prednisolone and Mycophenolate Mofetil Treatment for Retroperitoneal Fibrosis. *The Journal of Urology*; 178: 140–144.
48. Schulte-Baukloh H, Knispel HH, Dallenbach F, Miller K. Scrotal involvement with idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1999; 162: 1692.
49. Slavis SA, Wilson RW, Jones RJ, Swift C. Long-term results of permanent indwelling wallstents for benign mid-ureteral strictures. *J Endourol* 2000; 14: 577–81.
50. Smith DR, Watson DD, Walker JM, Zimmer WD. Childhood retroperitoneal fibrosis associated with a horseshoe kidney: A case report. *Indiana Med* 1991; 8: 254–259.
51. Sobotka R, Hanuš T. Primární retroperitoneální fibróza. *Urolog. pro Praxi*, 2006; 4: 156–159.
52. Stein AL, Bardawil RG, Silverman SG, Gibas ES. Fine needle aspiration biopsy of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Acta Cytol* 1997; 41: 461–466.
53. Toniello G, Agresta F, Della Libera D, Bittesini L. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis by tamoxifen. *Eur J Surg* 1997; 163: 231–235.
54. Tresidder GC, Blandy JP, Singh M. Omental sleeve to prevent retroperitoneal fibrosis around the ureter. *Urol Int* 1972; 27: 144.
55. Tripodi SA, Mattei FM, Giovannelli V et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis simulating renal malignancy. *J Urol* 1998; 160: 2145.
56. Usher SM, Brendler H, Ciavarra V. Retroperitoneal fibrosis secondary to metastatic neoplasm. *Urology* 1977; 9: 191.
57. Vaglio A et al. Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study. *Am J Med* 2003; 114(6): 454–462.
58. VanHerpe H, Waldthausen W von, Roggenbuck R, Nagel R. Die Behandlung der retroperitonealen Fibrosen. Ein Erfahrungsbericht über 17 eigene Fälle. *Helv Chir Acta* 1990; 57(3): 455–457.
59. Webb AJ, Dawson-Edwards P. Malignant retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg* 1967; 54: 505.