

Perirenální retroperitoneální fibróza

MUDr. Michal Fedorko, MUDr. Miroslav Krhovský
Urologické oddělení, Nemocnice Kyjov, p. o., Kyjov

V kazuistice prezentujeme případ pacientky se vzácným perirenálním postižením idiopatickou retroperitoneální fibrózou. Popisujeme komplikovaný průběh onemocnění, námi zvolenou léčbu a sledování v intervalu 30 měsíců od iniciační diagnózy. Navzdory omezeným léčebným možnostem a očekávané špatné prognóze konstatujeme překvapivě uspokojivý klinický stav pacientky v daném časovém intervalu.

Klíčová slova: retroperitoneální fibróza, perirenální postižení, ureterální obstrukce.

Perirenal retroperitoaal fibrosis

We present a case of a female patient with a rare perirenal form of idiopathic retroperitoneal fibrosis, describe complicated course of the disease, chosen treatment and follow-up within 30 months from initial diagnosis. Despite limited treatment options and unfavourable prognosis expectations, the patient has been in satisfactory condition till now.

Key words: retroperitoneal fibrosis, perirenal involvement, ureteral obstruction.

Úvod

Retroperitoneální fibróza (RF) je charakterizována zánětlivou proliferací retroperitoneální pojivové tkáně. Patří mezi poměrně vzácné příčiny ureterální obstrukce s incidencí 1 případu na 200 tisíc obyvatel (1). Vyskytuje se nejčastěji mezi 40. a 60. rokem života, poměr muži : ženy je 2,9 : 1. Rozlišujeme primární (idiopatickou – označovanou jako Ormondova nemoc) a sekundární RF. Sekundární RF může být způsobena množstvím stavů a onemocnění (tabulka 1), vyskytuje se asi u 30 % pacientů. Pojem idiopatická RF (tvorí až 70 %) je možné označit teprve histologicky prokázané onemocnění po vyloučení známých předpokládaných příčin. RF typicky postihuje retroperitoneum v rozsahu L4–S1, s epicentrem postižení v úrovni distální aorty (L4/L5). Fibróza se postupně rozšiřuje do stran a zasahuje je močovody, čímž způsobuje jejich obstrukci. Symptomy (tabulka 2) se liší v tzv. časné fázi, kdy jsou následkem onemocnění samotného (dominuje bolest břicha, boku nebo zad) a v pozdní

fázi, kdy dochází k projevům dlouhotrvající unilaterální nebo bilaterální obstrukce močovýchodů. Diagnostika zahrnuje anamnézu, fyzikální vyšetření, základní laboratorní vyšetření, zobrazovací vyšetření (vylučovací urografie, retrogradní ureteropyelografie, CT nebo MRI břicha) a histologické vyšetření. Léčba po uvolnění obstrukce v akutní fázi spočívá jednak v chirurgické léčbě (ureterolýza a intraperitonealizace močovýchodů s jejich obalením omentem, případně autotransplantace ledviny), jednak v konzervativní léčbě (zejména steroidy a tamoxifen) (2, 3).

Případ Fáze I (iniciační diagnostika a léčba)

V září 2006 jsme konziliárně vyšetřili 55letou pacientku hospitalizovanou na interním oddělení pro cévní mozkovou příhodu s levostrannou symptomatologií, dekompenzovanou hypertenzí a diabetes, současně s nálezem retence dusíkatých látek v krvi, zánětlivým nálezem v moči a teplotami 37–38,5 °C.

V předchorobí dále dna, stp. hysterektomii, cholecystektomii a stp. ozáření vulvy pro kraurózu před lety. Z urologického hlediska byla v roce 2003 diagnostikována pravostranná proximální ureterolitiáza, vyřešená dislokací konkrémentu do kalichopánvičkového systému a LERV (mineralogicky 100% whewellit). Při vylučovací urografii v daném roce byla zaznamenána alergická reakce na jodovou kontrastní látku.

Vzhledem k sonografickému nálezu oboustranné hydronefrózy a alergii na kontrastní látku byla indikována bilaterální retrogradní ureteropyelografie, při které byla vpravo nalezena stenóza proximálního močovéhoodu, dendritický kalichopánvičkový systém s úzkými krčky kalichů a dilatací zejména horního kalichu, (obrázek 1). Na levé straně byla přítomná stenóza proximální části močovéhoodu v délce cca 7 cm. Stav jsme řešili zavedením ureterálních cévek do obou močovýchodů. Dynamická scintigrafie s odstupem jednoho týdne prokázala postižení funkce pravé ledviny mírného až středního stupně, vlevo afunkci. Do pravé pánvičky byl po stabilizaci stavu zaveden ureterální stent, vlevo byla indikována nefrektomie, která byla provedena koncem září 2006.

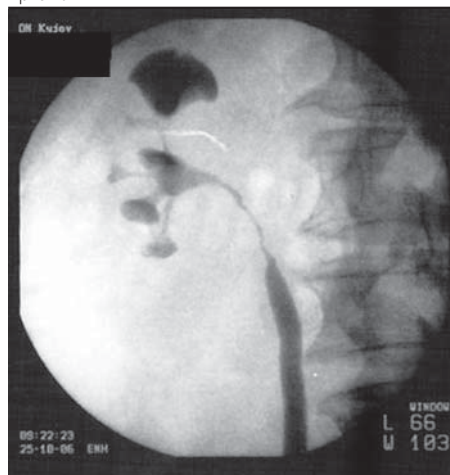
Tabulka 1. Předpokládané příčiny retroperitoneální fibrózy (2)

Léky ■ metylsergid ■ hydralazin ■ reserpin ■ haloperidol ■ LSD ■ metyldopa ■ β-blokátory ■ ergotaminové alkaloidy ■ fenacetin ■ amfetaminy Chemikálie ■ aviten ■ metylakrylát ■ mastek	Retroperitoneální tumory Zánětlivé procesy ■ ascendentní lyfangoitida ■ zánětlivé střevní nemoci Krvácení ■ břišní a pánevní operace ■ ruptura vnitřních orgánů ■ Henochova-Schönleinova purpura s krvácením Radioterapie	Periarteritida ■ aneuryzma aorty nebo ilických tepen ■ zánětlivá reakce na pokročilou aterosklerózu ■ kolagenové cévní nemoci Infekce ■ kapavka ■ tuberkulóza ■ chronická infekce močových cest ■ syfilis Jiné ■ sarkoidóza ■ endometrióza ■ nemoci žlučových cest
--	---	---

Tabulka 2. Příznaky retroperitoneální fibrózy (2)

Symptom	% pacientů
bolesti zad	34
bolesti v boku	34
bolesti břicha	24
váhový úbytek	13
nauzea, zvracení	4
otoky	3
slabost	3
krvácení z trávicího traktu	2

Obrázek 1. Retrográdní ureteropyelografie vpravo



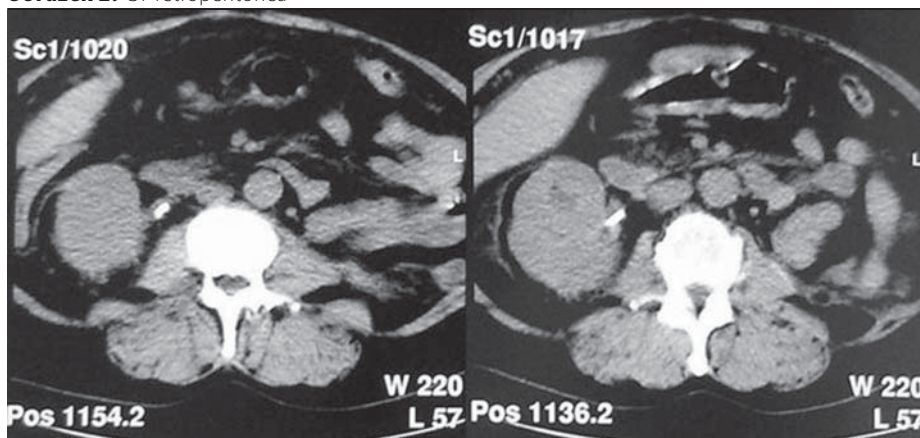
Obrázek 3. CT retroperitonea



Operační výkon byl značně komplikovaný kvůli fibrózní infiltraci retroperitonea, zejména v oblasti horního pólu levé ledviny, nadledviny a v renálním hilu, kde způsobovala výrazný útlak hilových cév i proximálního močovodu. Histologický nález: pouzdro levé ledviny přechází v denzní fibrózní vazivo, které proniká do hilu ledviny, utlačuje hilové cévy a obkružuje ureter. Stejný proces i v oblasti nadledviny, mikroskopicky nespecifický zánět s bohatou celulární infiltrací s dominancí lymfocytů, což patolog uzavírá jako typickou **retroperitoneální fibrózu**.

Po operaci se objevily komplikace jednak interní (fibrilace síní s rychlou komorovou odpovědí, podezření na akutní infarkt myokardu), jednak urologické (dislokace stentu z pravé ledviny, polyrezistentní infekce močových cest). K dosažení uspokojivého klinického stavu umožňujícího propuštění pacientky bylo potřeba 70 dnů hospitalizace (urologické oddělení, chirurgická JIP, interní oddělení). Pacientka byla propuštěna po předchozí konzultaci s internistou, endokrinologem a diabetologem se zavedenou léčbou prednisonem a byla nově předána do péče urologické, nefrologické i endokrinologické am-

Obrázek 2. CT retroperitonea



bulance. Hladina kreatininu při propuštění byla 144 $\mu\text{mol/l}$.

Fáze II (sledování)

Ve 3–6měsíčních intervalech byla pacientka sledována na urologické ambulanci, včetně pravidelných výměn ureterálního stentu vpravo a její stav byl stabilizovaný, čas od času narušen interními komplikacemi, infekční komplikace se nevyskytly. Pokračovali jsme v kortikoterapii. V dubnu 2007 bylo provedeno kontrolní CT (z výše uvedených důvodů pouze nativní), které evidentní fibrózu při diskutabilní výtěžnosti nativního vyšetření neprokázalo (obrázky 2, 3). Až do srpna 2008 byl stav pacientky i laboratorní nález uspokojivý.

Fáze III (progrese, operace)

Při plánované výměně stentu v srpnu 2008 nebyl již dutý systém pravé ledviny retrográdně sondovatelný a bylo nutno založit perkutánní nefrostomii. Toto jako definitivní řešení pacientka odmítala, proto jsme indikovali pokus o pravostrannou ureteropyelolýzu. Při operaci byla znovu nalezena tuhá infiltrace, která postihovala hilus pravé ledviny, proximální močovod a velké cévy a zasahovala až pod bránici. Po maximálním možném uvolnění proximálního močovodu a pánevičky jsme do pravé ledviny zavedli stent. Histologický nález byl uzavřen znovu jako typický obraz retroperitoneální fibrózy (tuková tkáň s pruhy denzního vaziva, v zánětlivém infiltrátu dominují především lymfocyty, v menším množství plazmocytů a eozinofily). Pacientka byla v peroperačním období dialyzovaná, postupně se funkce solitární ledviny upravila, při propuštění byla hladina kreatininu 150 $\mu\text{mol/l}$.

Fáze IV (sledování)

S odstupem 1 měsíce byl vytažen stent z pravé pánevičky a stav nemocné byl uspokojivý. Při poslední kontrole v březnu 2009 se cítí

dobře, bolesti nemá, sonograficky je přítomná pouze lehká hypotonie dutého systému pravé ledviny. Laboratorně: urea 11,7; kreatinin 171; minerály v normě, v moči bílkovina 3, sediment negativní.

Diskuze

Pacienti s RF mají nespecifické příznaky a nález při fyzikálním vyšetření je obvykle bez pozoruhodností. Laboratorně lze zjistit zvýšenou sedimentaci, mírnou leukocytózu a různý stupeň renální insuficience s přidruženými abnormalitami elektrolytů a anemií. Možnosti zobrazovací diagnostiky závisí na renální funkci. Klasickým nálezem při vylučovací urografii je oboustranná (zřídka jednostranná) hydronefróza s mediální deviací a stenózou v proximální až střední části močovodů, nejčastěji v úrovni L_4-S_1 . Typický je i CT nález – centrálně uložená měkkotkáňová retroperitoneální zhuštění, obkružující velké cévy a laterálně zasahující močovody. Postižení může sahát od reálního hilu až k bifurkaci velkých cév. Po podání kontrastní látky se denzita masy zvyšuje, zejména v místech s aktivní zánětlivou fibrózou. I když je obraz typický, není možné s jistotou vyloučit přítomnost malignity, v některých případech však CT vyšetření retroperitoneálního masu neprokáže (3). U renální insuficience je alternativou vylučovací urografie retrográdní ureteropyelografie (s obdobným nálezem jako při vylučovací urografii). Výhodou MRI vyšetření je možnost trojrozměrného zobrazení měkkých tkání, lepší zobrazení velkých cév ve vztahu k fibróze a charakteristický T1 i T2 obraz. Nevýhodou je omezená dostupnost vyšetření.

V literatuře vzácně najdeme retroperitoneální fibrózu ve spojení s mediastinální, testikulární, mezenterální, pleurální či pitiutární fibrózou (4–8), primární biliární cirhózou, Riedlovou tyreoiditou, fibrózou pochvy či dokonce sinus maxillaris (9–12).

Na močových cestách je popsáno kromě typické formy v rozsahu L₄–S₁ i atypické perirenální postižení (viz dále), postižení pouze distálního močovodu (13), pouze močového měchýře (14) či postižení pouze stěny močovodu ve formě tzv. intrinsic disease (15).

Perirenální forma je extrémně vzácná a způsobuje obstrukci močových cest na úrovni renálního hilu a proximálních močovodů. Zmínky v literatuře jsou sporadické (16–18), analýzou databáze Medline jsme sami dohledali pouze 8 publikovaných případů. Ještě raritnější je unilaterální postižení, v jehož diagnostice je obzvlášť přínosné MRI vyšetření (18, 19). Autoři popisují u perirenální formy příznivou odezvu na kombinovanou léčbu steroidy a tamoxifenem (20, 21).

Závěr

V praxi se výjimečně můžeme setkat s některou z atypických forem retroperitoneální fibrózy. Problémem námi popisované perirenální formy (zatím nebyla v České republice publikována) jsou omezené léčebné možnosti (obtížná ureterolýza, nemožnost transpozice močovodů či autotransplantace) a nejasná prognóza (postižení hilových cév s progresivní ztrátou renální funkce?). U naší pacientky se podařilo výše popsaným terapeutickým sledem dosáhnout uspokojivý klinický stav bez hemodialýzy, který trvá i po 30 měsících od iniciální diagnózy.

Efekt kortikoterapie je v tomto případě diskutabilní.

Literatura

1. Babjuk M. Retroperitoneální fibróza. In: Dvořáček J, et al. Urologie. Praha: ISV, 1998: 863–868.
2. Gulmi FA, Felsen D, Vaughan DE. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. In: Campbell's Urology. 8th edition. Philadelphia: WB Saunders, 2002.
3. Streem MB, Franke JJ, Smith JA. Retroperitoneal fibrosis. In: Campbell's Urology. 8th edition. Philadelphia: WB Saunders, 2002.
4. Fosse E, Fjeld NB, Arnkvaern R, Semb G, Bauer T. Mediastinal fibrosis. A case report. J Oslo City Hosp 1989; 39: 103–106.
5. Fraser I. Testicular involvement in the retroperitoneal fibrosis syndrome. Br J Surg 1976; 63: 107–109.
6. Grossman A, Gibson J, Stansfeld AG, Besser GM. Pituitary and testicular fibrosis in association with retroperitoneal fibrosis. Clin Endocrinol (Oxf) 1980; 12(4): 371–374.
7. Graal B, Lustersmans FA. A patient with combined mediastinal, mesenteric and retroperitoneal fibrosis. Neth J Med 1994; 44(6): 214–219.
8. Nishi K, Myou S, Ooka T, Fujimura M, Matsuda T. A case of pleural involvement followed by idiopathic retroperitoneal fibrosis. Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1993; 31(7): 876–880.
9. Sevenet F, Capron-Chivrac D, Delcenserie R, Lelarge C, Delamarre J, Kapron JP. Idiopathic retroperitoneal fibrosis and primary biliary cirrhosis. A new association? Arch Intern Med 1985; 145(11): 2124–2125.
10. Miro I, Bakir R, Chanu B, Brocheriou C, Brenot F, Rouffy J. Riedel's thyroiditis and retroperitoneal fibrosis. Apropos of a case of multiple fibrosing disease. Ann Med Interne 1984; 135(3): 212–216.
11. Heah JT. Idiopathic retroperitoneal fibrosis involving the vagina: case report. Br J Obstet Gynaecol 1979; 86(5): 407–410.
12. Ankar N, Taylor PM, Carrol RN, Ramsden RT, Merchant M, Gokal R. An unusual case of retroperitoneal fibrosis. Am J Kidney Dis 1993; 22(1): 57–59.
13. Merita T, Kitamura S, Yasukawa S. Retroperitoneal fibrosis suspected to be ureteral tumor because of its localization at the unilateral distal ureter: a case report. Hinyokika Kiyo 1992; 38(10): 1147–1150.
14. Bresser P, Monach E. Idiopathic retroperitoneal fibrosis of the bladder. Neth J Med 1990; 37: 239–241.
15. Skeel DA, Shols GW, Sullivan MJ, Witherington R. Retroperitoneal fibrosis with intrinsic ureteral involvement. J Urol 1975; 113(2): 166–169.
16. Ayuso JR, Garcia-Criado A, Cáraly TM, Ayuso C, Torras A, Rybaltá T. Atypical retroperitoneal fibrosis: MRI findings. Eur Radiol 1999; 9(5): 937–939.
17. Barrett RL, Horror MM, Gubernick JA, Rosenberg HK. US case of the day. Retroperitoneal fibrosis with perirenal involvement. Radiographics 1995; 15(4): 1024–1026.
18. Rominger MB, Kenney PJ. Perirenal involvement by retroperitoneal fibrosis: the usefulness of MRI to establish diagnosis. Urol Radiol 1992; 13(3): 173–176.
19. Triantopoulou C, Rizot S, Bourli A, Koulentianos E, Derveniz C. Localized unilateral perirenal fibrosis: CT and MRI appearances. Eur Radiol 2002; 12(11): 2743–2746.
20. Crotty KL, Orihuela E, Warren MM. Response of renal intrahilar retroperitoneal fibrosis to immunosuppressive therapy. J Endourol 1994; 8(5): 371–373.
21. Saheed M, Ginilkumar P, Sanjeevan K, Bhat S. Combined surgical intervention and medical management in a case of atypical idiopathic retroperitoneal fibrosis. Int J Urol 2006; 13(3): 291–293.

MUDr. Michal Fedorko
Urologické oddělení
Nemocnice Kyjov, p. o.
Strážovská 976, 697 33 Kyjov
misofed@seznam.cz

