

Włóknienie zaotrzewnowe – szybka diagnoza szansą dla pacjenta. Opis dwóch przypadków

Włóknienie zaotrzewnowe (retroperitoneal fibrosis - RF) jest chorobą należąca do grupy zapaleń okołoaortalnych, rozwijającą się w wyniku procesów autoimmunologicznych z udziałem komórek B i T CD4+. Rozplem tkanki łącznej w przestrzeni pozaotrzewnowej obejmuje zarówno aortę brzuszną jak i narządy leżące bezpośrednio w jej sąsiedztwie. Niespecyficzny proces zapalny może generować różne objawy, z których ból przewlekły oraz stwierdzone wodonercze, powinny skłonić do pogłębienia diagnostyki.

W pracy przedstawiono dwa przypadki włóknienia zaotrzewnowego, różniące się zarówno czasem trwania schorzenia, stopniem zaawansowania, następstwami klinicznymi oraz podatnością na leczenie.

(NEFROL. DIAL. POL. 2017, 21, 37-40)

Retroperitoneal fibrosis – an early diagnosis as a chance for the patient. Two cases report

Retroperitoneal fibrosis is rare entity as a part of periaortic inflammation diseases developing due to autoimmunologic processes involving B and T CD4+ cells. Connective tissue proliferation in retroperitoneal space affects both abdominal aorta and the organs in an immediate neighbourhood. Non-specific inflammatory process may generate different symptoms with chronic pain and hydronephrosis making to intensify the diagnostic procedure. We present two cases report of RF with differences regarding the course, advance, clinical consequences and the response to treatment.

(NEPROL. DIAL. POL. 2017, 21, 37-40)

Dominik KŁOS¹
Wacław BENTKOWSKI¹
Jerzy KOPEĆ²

¹Klinika Nefrologii, Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 1 im. F. Chopina w Rzeszowie
Kierownik:
Dr med. *Wacław Bentkowski*

²Katedra i Klinika Nefrologii UJ CM w Krakowie
Kierownik:
Prof. dr hab. *Władysław Sulowicz*

Słowa kluczowe:

- choroba Ormonda
- niewydolność nerek
- immunosupresja

Key words:

- Ormond disease
- renal insufficiency
- immunosuppression

Wstęp

Pierwszy opis włóknienia zaotrzewnowego (RF - retroperitoneal fibrosis) z 1905 roku należy do francuskiego urologa kubańskiego pochodzenia Joaquin'a Albaran'a Dominguez'a (1860 – 1912). Badacz odnotował wówczas istnienie „choroby zwłóknieniowej” obejmującej narządy miednicy, której efektem był „...zastój nerkowy przez zapalenie około moczowodowe” [1]. W 1937 roku, w trakcie Francuskiego Kongresu Urologów, Perard i Orsoni zaprezentowali przypadek obustronnego zwężenia moczowodu, będącego najprawdopodobniej rezultatem włóknienia zaotrzewnowego [2]. W roku 1948 John Ormond, jako pierwszy opublikował w literaturze anglojęzycznej, pracę dotyczącą dwóch pacjentów z „nagłym, całkowitym bezmoczem spowodowanym uciskiem na moczowody zwartej, szaro-białej, matowej, włóknistej tkanki łącznej” [3]. Siedemnaście lat później, badacz wysunął hipotezę dotyczącą przyczyn ogólnoustrojowych choroby i zakwalifikował ją do tej samej grupy, w której znalazł się toczeń rumieniowaty, twardzina układowa i zapalenia stawów. Obecnie idiopatyczne włóknienie zaotrzewnowe jest częścią grupy schorzeń definiowanych od niedawna jako choroby IgG4-zależne. Postępowanie w głównej mierze opiera się na farmakoterapii, jednakże w przypadku zaawansowanego zajęcia moczowodów leczenie chirurgiczne może okazać się niezbędne [4].

Poniżej omówiono dwa przypadki diagnozowane i leczone w Klinice Nefrologii Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego nr 1 im. F. Chopina w Rzeszowie.

Opis przypadku Przypadek 1

60-letni pacjent zgłosił się do izby przyjęć z powodu dwutygodniowych dolegliwości bólowych w zakresie jamy brzusznej oraz okolicy lędźwiowej. Chory obciążony 15-letnim wywiadem cukrzycy typu LADA (intensywna insulinoterapia), nadciśnienia tętniczego, epizodów zapalenia stawów najprawdopodobniej o etiologii tłuszczycowej, łagodnego przerostu stercza. W badaniu usg jamy brzusznej uwidoczniło poszerzenie aorty brzusznej w części dystalnej (28 mm) z przyścienną skrzepliną szerokości do 11 mm. Ponadto zobrazowano poszerzenie lewej tętnicy biodrowej wspólnej (18 mm) z przyścienną skrzepliną, poszerzenie lewego moczowodu do 10 mm do poziomu skrzyżowania z naczyniami biodrowymi oraz nieco poszerzony UKM nerki lewej (kielichy szerokości do 10 mm, miedniczka do 17 mm). W prawej nerce nie wykazano zastojów moczu.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono nieznaczne podwyższenie stężeń mocznika (55 mg/dl), kreatyniny (1,45 mg/dl), ze zmniejszeniem wielkości filtracji kłębuszkowej (eGFR 53 ml/min/1,73m²) oraz wzrostem OB (83/121 mm). Nie wykazano odchyłań od normy w badaniu moczu ogólnego i morfologii krwi. Pacjenta, celem pogłębienia diagnostyki, przyjęto do Kliniki Nefrologii. Wykonano tomografię komputerową jamy brzusznej i miednicy z podaniem środka kontrastowego stosując płyny infuzyjne i acetylocysteinę jako nefroprotekcję. Zobrazowano istnienie w przestrzeni zaotrzewnowej patologicznej masy o gęstości ok. 40 j. H. wzmacniającej się do 100 j. H,

Adres do korespondencji:

lek. med. Dominik Kłos
Klinika Nefrologii
Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 1 im. Fryderyka Chopina
w Rzeszowie
35-055 Rzeszów, ul. Szopena 2
Tel.: 17 8666 212, Fax.: 17 8666 217
e-mail: trivag@wp.pl

mankietowo otaczającej aortę brzuszną, maksymalnej grubości 12 mm, zlokalizowanej poniżej odejścia tętnic nerkowych, ciągnącej się do rozwidlenia aorty oraz wzdłuż tętnicy biodrowej wspólnej do jej podziału. Struktura obejmowała na krótkim odcinku lewą tętnicę biodrową zewnętrzną i wewnętrzną. W obrębie zmiany na poziomie podziału tętnicy biodrowej wewnętrznej „ginał” moczowód lewy. Okołoaortalnie stwierdzono drobne węzły chłonne wielkości do 8 mm. Nerka lewa słabiej kontrastowała się zaś UKM i jej moczowód wykazywał poszerzenie do poziomu skrzyżowania z naczyniami biodrowymi. Na podstawie badania rozpoznano zwłóknienie zaotrzewnowe z lewostronnym wodonerczem. W związku z koniecznością wykluczenia wtórnej etiologii schorzenia wykonano badania obrazowe, endoskopowe, biochemiczne oraz konsultacje specjalistyczne wykluczając tło infekcyjne bądź nowotworowe. Stężenie IgG4 mieściło się w zakresie prawidłowym i wynosiło 1,29 g/l (norma 0,03 - 2,01 g/l). Wykluczono również autoimmunologiczne choroby tarczycy. Po konsultacji urologicznej chorego przekazano do Kliniki Urologii celem implantacji cewnika DJ do moczowodu lewego. Ze względu na umiarkowaną grubość patologicznej masy, bliskość głównych pni tętniczych i duże ryzyko powikłań, odstąpiono od przeprowadzenia biopsji. W trakcie ureteroskopii pobrano fragmenty nabłonka moczowodu do oceny cytologicznej nie stwierdzając cech nowotworzenia. Po założeniu cewnika DJ dolegliwości bólowe znacznie się zmniejszyły. Uzyskano również redukcję stężenia mocznika (do 38 mg/dl) oraz kreatyniny (do 1,28 mg/l) przy jednoczesnym wzroście eGFR (61 ml/min/1,73m²). Zdecydowano o wdrożeniu glikokortykosteroidoterapii, podając pacjentowi prednizolon w dawce 60 mg/dobę przez tydzień. Chorego wypisano do domu z zaleceniem stopniowej redukcji dawki o 5 mg/tydzień. Po 2 miesiącach usunięto cewnik DJ. W kontrolnej tomografii komputerowej stwierdzono zmniejszenie nacieku łącznotkankowego w przestrzeni zaotrzewnowej; uwidoczniło wąskie pasmo łącznotkankowe grubości 3 mm w okolicy rozwidlenia aorty brzusznej i tętnicy biodrowej wspólnej lewej. Nie zaobserwowano powiększonych węzłów chłonnych oraz wodonercza, jedynie dyskretne pogrubienie ściany lewego moczowodu. Nastąpiła normalizacja funkcji nerek (eGFR - 86 ml/min/1,73m²) przy braku cech stanu zapalnego (CRP <0,5 mg/dl) i wyrównanej cukrzycy (HbA1c - 6,25 %). Pacjentowi zalecono powolną redukcję prednizolonu do 10 mg/dobę, utrzymanie tej dawki przez kolejne 12 miesięcy, a następnie zmniejszenie do 5 mg/dobę informując chorego o konieczności co najmniej dwuletniego leczenia. Ze względu na wieloletnią cukrzycę w fazie powikłań mikroangiopatycznych odstąpiono od wykonywania kolejnych badań kontrastowych.

Przypadek 2

55-letnia chora zgłosiła się do szpitala rejonowego z powodu bólów nadbrzusza nawracających od dwóch lat i osłabienia z nasileniem dolegliwości w ostatnich 2 miesiącach. W wywiadzie wieloletnie nadciśnienie tętnicze i nikotynizm. W okresie

dwuletnim poprzedzającym hospitalizację ambulatoryjna diagnostyka ginekologiczna nie wykazała nieprawidłowości. W badaniu usg przed 7 miesiącami uwidoczniło wodonercze. Pacjentka nie kontynuowała diagnostyki i leczenia. Chorą przyjęto do oddziału chorób wewnętrznych rozpoznając schyłkową niewydolność nerek (mocznik - 203 mg/dl, kreatynina - 10,12 mg/dl, GFR - 4 ml/min/1,73m², anuria) i zakwalifikowano do leczenia nerkozastępczego. Przeprowadzono pierwszą hemodializę z wykorzystaniem cewnika tymczasowego. Wykonano TK jamy brzusznej uwidaczniając miętko-tkankowe masy tworzące w przestrzeni zaotrzewnowej mankiety grubości 17 mm wokół aorty, poniżej odejścia tętnic nerkowych, poprzez naczynia biodrowe wspólne do okolicy tętnic biodrowych wewnętrznych. Po stronie lewej zobrazowano na wysokości naczyń nerkowych, nieliczne, powiększone (12 mm) węzły chłonne przyaortalne oraz obustronne masywne wodonercze (międniczka i kielichy do 85 mm szerokości) ze śladowym wydzieleniem cieniującego moczu. Postawiono rozpoznanie wodonercza w przebiegu choroby Ormonda.

Pacjentkę po 10 dniach hospitalizacji w stanie ogólnym dobrym przekazano do Kliniki Nefrologii. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono stężenie kreatyniny 5,88 mg/dl, eGFR 7 ml/min/1,73m², prawidłowe markery stanu zapalnego (CRP, PCT, interleukina-6), podwyższone stężenie PTH (124 pg/ml), niedokrwistość normocytarną (Hb 10,5 g/dl), nieznaczny trombocytopenię (134 tys/ul), przy prawidłowym leukogramie, eutyreozę i erytrocyturię. W badaniu usg jamy brzusznej uwidoczniło duże nerki (NP - 144 mm, NL - 145 mm) o nieznacznie podwyższonej echogeniczności i zatartym zróżnicowaniu korowo-rdzeniowym ze znacznie obustronnie poszerzonymi UKM-ami wraz z podmiędniczkowymi odcinkami moczowodów (prawy - do 10 mm, lewy - do 11 mm). Badania w kierunku chorób autoimmunologicznych (ANA, ANCA, dsDNA, C3, C4, IgA, IgM, IgG, anty-TPO, RF) wykazały jedynie wzrost miana przeciwciał ANA2 (1:640, typ świecienia „nuclear dots”) oraz 1:320 (typ mitochondrialny). Stężenie IgG4 mieściło się w normie (0,21 g/l). Wykluczono wtórne przyczyny RF. Wdrożono leczenie prednizolonem w dawce 40 mg/dobę i kontynuowano hemodializoterapię. Odstąpiono od biopsji zmiany ze względu na bliskość dużych naczyń krwionośnych. Po kilku dniach w warunkach sali zabiegowej Kliniki Urologii implantowano obustronnie cewniki DJ. Ze względu na brak zadawalającego efektu diuretycznego przeprowadzono fluoroskopię stwierdzając zagięcie podmiędniczkowe moczowodu prawego uniemożliwiające skuteczne stentowanie. Z nerki lewej uzyskano natomiast spontaniczne wydzielenie moczu, w kolejnych dobach poliurię do 5000 ml/dobę. Zaprzeszono terapii nerkozastępczej. W związku z koniecznością wykonania ureteroskopii oraz podjęcia ponownej próby odbarczenia wodonercza prawego pacjentkę przekazano do Kliniki Urologii, gdzie przeprowadzono skuteczną implantację cewników moczowodowych z zaleceniem ich wymiany po 3 - 4 miesiącach. Po upływie miesiąca w trakcie kontrolnej hospitalizacji w Klinice Nefrologii

stwierdzono utrzymywanie się przewlekłej choroby nerek w stadium 3 (kreatynina -1,28 mg/dl, mocznik - 60 mg/dl, eGFR - 43 ml/min/1,73m²). Badanie ultrasonograficzne nie wykazało istotnego zmniejszenia wodonercza. Zdecydowano o stopniowej redukcji dawki prednizolonu o 5 mg tygodniowo do dawki 20 mg/dobę. Kolejna zmiana dawkowania była wolniejsza i wyniosła 5 mg miesięcznie do uzyskania docelowej dawki 10 mg/dobę. Kolejna hospitalizacja po 3 miesiącach wykazała stabilne stężenia mocznika i kreatyniny w surowicy krwi. Wykonano kontrolną tomografię komputerową jamy brzusznej z podaniem środka kontrastowego stwierdzając regresję nacieku zapalnego otaczającego podnerkowy odcinek aorty (grubość 1 cm). Mankiet łącznotkankowy obejmował także tętnicę kręzkową dolną (IMA) sięgając poniżej podziału aorty wzdłuż IMA do poziomu kręgu L5. Zobrazowano dodatkowo kilka przyaortalnych węzłów chłonnych. Z opisanym mankiem zlewał się natomiast zarys lewego moczowodu, zaś moczowód prawy nie wykazywał uchwytnej z nim łączności. Nerki jednocześnie wydzielały cieniujący moc. Ze względu na niezmienny obraz obustronnie wodonercza uznano je za przetrwałe. Potwierdzono prawidłową lokalizację cewników moczowodowych, których wymianę przeprowadzono po upływie kolejnego miesiąca. Chorą pozostawiono w stałej kontroli nefrologicznej i urologicznej z zaleceniem przyjmowania prednizolonu przez 2 lata i okresowej wymiany cewników DJ.

Dyskusja

Włóknienie zaotrzewnowe to miejscowa lub rozlana proliferacja fibroblastów związana z przewlekłym nakiem zapalnym i nadmiernym odkładaniem macierzy zewnątrzkomórkowej, powodującym zwężenie moczowodów oraz ucisk na brzuszny odcinek aorty, tętnice biodrowe i żyłę główną dolną [5-7]. Etiologia choroby jest niejasna. Większość przypadków ma charakter idiopatyczny (pierwotny). Wówczas możemy mówić o chorobie Ormonda [8]. Jest ona najczęściej, bo w 60 %, skojarzona z procesem autoimmunologicznym związanym z nakiem komórek limfoplazmatycznych bogatych w złogi immunoglobuliny IgG4 oraz często towarzyszącymi eozynofilami [6,9,10-12]. Podejrzewa się, że ta niespecyficzna reakcja alergiczna, generowana jest przez antygeny płytki miażdżycowej dużych tętnic, w tym ceroidu, będącego nierozpuszczalnym lipidem [13]. Proces ten pobudza kaskadę układu cytokin powodując włóknienie, bliznowacenie i w następstwie zwężenie naczyń żylnych i tętniczych narządów objętych chorobą. U jednego na trzech pacjentów z włóknieniem zaotrzewnowym, przebiega ono wtórnie do zakażeń (wirusy hepatotropowe, prątki gruźlicy, Sallmonella, gronkowiec złocisty) [9], zabiegów operacyjnych w zakresie jamy brzusznej, urazów, przebytej radioterapii, oraz nowotworów (zwłaszcza przerzutów raka płuc, piersi, jajnika) [10]. Ciekawym pozostaje fakt możliwości zainicjowania choroby poprzez stosowane leki m.in. ergotaminy, metyldopę, hydralazynę a także przeciwciała monoklonalne anty-TNF-alfa [14]. Częstość występowania wynosi 1,38 na 100000 osób, w przedziale wiekowym od

30 do 60 lat i przewagą płci męskiej 3:1 [7].

Głównymi dolegliwościami nasuwającymi podejrzenie RF jest stały, tępy, rozlany ból okolicy lędźwiowej lub brzucha niezależny od zmian pozycji ciała. Rzadsze objawy to gorączka, utrata masy ciała, objaw Raynaud, bóle mięśniowe, zaparcia [6,7]. Niekiedy w fazie ostrej choroby może pojawić się kółka nerkowa, krwimocz, obrzęk kończyn dolnych z zakrzepicą żylną, bądź objawy uciskowe rdzenia kręgowego. Dodatkowo u mężczyzn zaobserwować można obrzęk moszny, żyłki powrózka nasiennego bądź wodniaka jądra. Rzadko ucisk naczyń tętniczych może powodować chromanie przestankowe lub niedokrwienie jelit [15,16]. Częściej zdarza się jednak, że proces chorobowy toczy się asymptomatycznie, zaś pierwsze objawy wiążą się z uszkodzeniem nerek. Wczesnymi wykładnikami biochemicznymi są podwyższone (u 80-90% pacjentów) wartości OB oraz stężenia CRP. Dodatkowo współistnieć może niedokrwistość, hipergammaglobulinemia oraz wysokie stężenia mocznika i kreatyniny związane z jedno- lub obustronnym wodonerczem. Wtórne uwarunkowania RF mogą wiązać się z autoimmunologicznym zapaleniem tarczycy, chłoniakiem niezłośliwym bądź chorobami reumatologicznymi przebiegającymi z podwyższonymi mianami przeciwciał ANA, SMA, ENA, RF [6].

Wczesna diagnoza umożliwia szybkie wdrożenie właściwego leczenia. W większości przypadków pierwszym badaniem stwierdzającym nieprawidłowości obrazu dużych naczyń brzusznych oraz moczowodów jest USG. Nie umożliwia nam ono natomiast oceny charakteru zmian. Wykonywana od niedawna diagnostyka urologiczna, która sprowadzała się do przeprowadzenia urografii bądź pielografii wstępującej obrazowała jedynie miejsce zwężenia moczowodu. Aktualnie złotym standardem pozostaje tomografia komputerowa (CT) oraz rezonans magnetyczny (MRI). Podejmuje się także próby wykorzystania pozytonowej tomografii emisyjnej (PET) z użyciem F-fluorodeoksyglukozy (FDG) [5, 8, 9]. W tomografii komputerowej z podaniem kontrastu dożylnego opisywana jest nieregularna masa biegnąca wzdłuż kręgosłupa na jego przedniej powierzchni, najczęściej od czwartego lub piątego kręgu lędźwiowego do miednicy. Struktura pozostaje izodensyjna w stosunku do przylegających mięśni, wiąże moczowody. Główne naczynia krwionośne na ogół pozostają nieprzemieszczone i nie wykazują efektu masy. Wyjątek może stanowić RF na tle nowotworowym [5, 7]. Podejmowane są próby uściślenia rozpoznania w oparciu o gęstość radiologiczną. Niektórzy autorzy skłaniają się do rozpoznania ostrego RF przy stwierdzeniu wydzielenia kontrastu oraz jego wzmocnienia w przedziale 20-60 j. H, przewlekłego zaś przy znikomym lub zupełnym braku wydzielenia kontrastu. Tomografia komputerowa pozwala również na zidentyfikowanie stopnia zwężenia moczowodów, które objęte są masą włókniaka w 60 do 80 % przypadków [7]. Ostre zanerkowe uszkodzenie nerek będące często pierwszą manifestacją choroby wyklucza, niestety, możliwość wykorzystania powyższej metody. Dla takich pacjentów alternatywą

pozostaje obrazowanie zmian w przebiegu RF poprzez wykonanie równie skutecznego MRI. Rzadko dostępne pozostaje obrazowanie PET z użyciem F-FDG, oceniającym aktywność metaboliczną włóknięjących tkanek a także różnicującą wtórne, zwłaszcza nowotworowe przyczyny RF [6,9].

Złotym standardem diagnostycznym, chociaż w wielu przypadkach niemożliwym do przeprowadzenia, pozwalającym odróżnić etiologię pierwotną od wtórnej pozostaje biopsja. Wybór techniki jej wykonania zależy od rozmiaru i lokalizacji patologicznej masy, dostępności, doświadczenia lekarza, ryzyka nowotworowego oraz preferencji pacjenta [6, 10]. W typowym obrazie histopatologicznym odnaleźć można włóknienie, intensywne nacieki komórek zapalnych, zwłaszcza plazmatycznych, zapalenie naczyń włosowatych i obliterację tętniczek [7].

Celem leczenia RF jest zachowanie funkcji nerek oraz regresja objawów. Leczenie glikokortykosteroidami zapoczątkowane w 1958 r. przez Cosbie'go i Tinkler'a nadal pozostaje najbardziej popularną formą terapii [12]. Najczęstszym schematem jest podaż prednizolonu w dawce dobowej 40-60 mg (1mg/kg) z redukcją do 10 mg w ciągu 3-4 miesięcy i utrzymanie steroidu przez 12-24 miesięcy [10]. Przypuszcza się jednak, że glikokortykosteroidy nie odgrywają znaczącej roli przy zaawansowanym zwłóknieniu z minimalną aktywnością zapalną. Terapia może wówczas skutkować niepotrzebnym, długotrwałym przedłużeniem i wystąpieniem działań niepożądanych [7]. Odnotowano również przypadki inicjowania leczenia dożylnymi pulsami metyloprednizolonu w połączeniu z azatiopryną. Innym lekiem immunosupresyjnym stosowanym w leczeniu RF jest tamoksifen, niesteroidowy modulator receptora estrogenowego, najczęściej skojarzony z glikokortykosteroidami. Alternatywnie stosuje się także mykofenolan mofetilu (MMF) w monoterapii (2g dziennie) bądź w leczeniu skojarzonym z prednizolonem (1 mg/kg m.c.). Wówczas radiologicznej remisji należy spodziewać się u większości pacjentów w ciągu 6 miesięcy, przy czym MMF należy utrzymać do 27 miesięcy. Opisano również szybkie efekty leczenia po wdrożeniu doustnym cyklosporyny w dawce 5 mg/kg. Inne badania wykazywały skuteczną odpowiedź przy dawce dobowej 100 mg cyklosporyny [10]. Najnowsze prace donoszą o skutecznym leczeniu chorób IgG4 zależnych, w tym choroby Ormonda z dużą aktywnością CD20 na powierzchni limfocytów B potwierdzonej biopsją, przy użyciu rituksimabu. Dawka inicjująca podawana czterokrotnie, co tydzień, wynosiła 375 mg/m² pow. ciała. Leczenie kontynuowano następnie prednizolonem w skojarzeniu z mykofenolanem mofetilu uzyskując znaczącą regresję mas włókniaka [7]. Równoległe do leczenia zachowawczego należy stosować terapię inwazyjną. W pierwszym etapie istotne jest odbarczenie powstałego wodonercza z użyciem cewników moczowodowych utrzymywanych przez około 3 miesiące lub wytworzenie przezskórnej nefrostomii. W przypadku braku powodzenia podejmowane są próby chirurgicznego uwolnienia moczowodów. W zależności od stopnia zaawansowania choroby ureteroliza może wiązać się z jednocześnie wykonaną biopsją, plastyką

moczowodów, ich reimplantacją, autotransplantacją, nefrektomią, histerektomią, bądź usunięciem jelita [6].

Omówione powyżej dwa przypadki włóknienia zaotrzewnowego obrazują zależność pomiędzy szybką diagnostyką a skutecznym leczeniem. W pierwszym przypadku domniemywać można, że proces zapalny i powstające zaotrzewnowo masy włókniaka, miały charakter ostry. Świadczyło o tym, między innymi, jednostronne zajęcie moczowodów oraz nieznaczna grubość mankietu obejmującego przednią powierzchnię aorty. Wczesne rozpoznanie oraz zastosowanie najpopularniejszego schematu leczenia tj. podaż prednizolonu w początkowej dobowej dawce 60 mg, doprowadziły do szybkiej- w ciągu 3 miesięcy- regresji choroby. Pozwoliło to uniknąć nieodwracalnych zmian strukturalnych i funkcjonalnych nerek. Istotnym wydaje się fakt utrzymania stałej, minimalnej, skutecznej dawki prednizolonu przez okres co najmniej 2 lat. W drugim opisanym przypadku, rozpoznanie zostało postawione znacznie później. Utrzymujące się dolegliwości bólowe brzucha wyprzedzały co najmniej o 2 lata diagnozę, zatem zaawansowany okołoaortalny proces zapalny, proliferacja fibroblastów doprowadziły do wytworzenia struktur „bliznowatych”. Przewlekający się obustronny ucisk na moczowody, spowodował utrwalone wodonercze i znaczny spadek przesączania kłębuszkowego. Rozpoczęcie leczenia prednizolonem umożliwiło jedynie częściową regresję tych zmian, które charakteryzowały się jeszcze dużą aktywnością zapalną. Pozostałe masy włókniaste należy uznać za przetrwałe. W obu przypadkach poszerzona diagnostyka miała również na celu wyeliminowanie przyczyn wtórnych włóknienia zaotrzewnowego, w tym nowotworowych. Wykluczono także schorzenia współistniejące z RF, w tym chorobę Hashimoto. Nie podjęto natomiast próby biopsji zmian. Decyzja podyktowana była dużym ryzykiem uszkodzenia naczyń krwionośnych oraz wysoką pewnością obrazu uzyskanego w tomografii komputerowej.

Podsumowanie

Włóknienie zaotrzewnowe jest rzadkim schorzeniem charakteryzującym się obecnością włókniastej tkanki zapalnej często obejmującej moczowody oraz narządy jamy brzusznej.¹³ W pracy przedstawiono opis dwóch przypadków RF, różniących się stopniem zaawansowania choroby oraz podatnością na leczenie. Niepodważalnym pozostaje fakt zależności pomiędzy szybką diagnozą a dobrymi efektami terapii immunosupresyjnej i zminimalizowaniem następstw choroby. Podejrzanie tętniaka aorty brzusznej z towarzyszącymi skrzeplinami, czy wodonercze w obrazie usg skłania do pogłębienia diagnostyki. W dalszej kolejności wykonanie tomografii komputerowej czy rezonansu magnetycznego, których czułość wydaje się być równorzędna, weryfikują rozpoznanie schorzenia. Istotne jest wykazanie i eliminowanie przyczyn wtórnego RF. Lekami pierwszego rzutu pozostają glikokortykosteroidy. Celem uzyskania optymalnego

efektu możliwe jest kojarzenie steroidu z azatiopryną, cyklosporyną, mykofenolanem mofetilu, czy tamoksifenem. Po uzyskaniu remisji wskazane jest kontynuowanie leczenia farmakologicznego do 2 lat. Trwałym elementem leczenia RF są interwencje zabiegowe w celu odbarczenia wodonercza. Przy braku przeciwwskazań przeprowadzenie biopsji daje definitywne potwierdzenie włóknienia zaotrzewnowego.

Piśmiennictwo

1. **Albaran J, Guyon J:** Anatomie et physiologie pathologique de la rétention de l'urine. 1890.
2. **The Ureter.** Second Edition. Bergman H, 1981.
3. **Bulkley GJ:** Retroperitoneal fibrosis. Q Bull Northwest Univ Med Sch. 1960; 34: 113-116.
4. **Fairweather J, Jawad A:** Ormond disease: an old disease with a new name. Grand Rounds 2014; 14: 1-3.
5. **Průcha M, Kolombo I, Štádlér P:** Ormond's disease – IgG4-related disease. Prague Med Rep. 2015; 116: 181-192.
6. **Cristian S, Cristian M, Cristian P, Constantin G, Savu C. et al:** Management of idiopathic retroperitoneal fibrosis from the urologist's perspective. Ther Adv Urol. 2015; 7: 85-99.
7. **Dedinská I, Svetlík D, Katarína A, Adamicova K, Machalekova K. et al:** Treatment of Ormond disease and idiopathic membranous glomerulonephritis using Rituximab. Iranian J Kidney Dis. 2016; 10: 332-335.
8. **Průcha M, Kolombo I, Štádlér P:** Combination of steroids and azathioprine in the treatment of Ormond's disease – A single centre retrospective analysis. Prague Med Rep. 2016; 117: 34-41.
9. **Niaz A, Ahmad AH, Khaleeq -ur-Rahman, Saeed MA, Sabir O. et al:** IgG4-related retroperitoneal fibrosis: A case report and review of literature. J Pak Med Assoc. 2016; 66: 220-222.
10. **Perugino CA, Wallace ZS, Meyersohn N, Oliveira G, Stone JR. et al:** Large vessel involvement by IgG4-related disease. Medicine 2016; 95: 28.
11. **van der Bilt FE, Hendriksz TR, Van der Meijden W, Brillman LG, van Bommel EF:** Outcome in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with corticosteroid or tamoxifen monotherapy. Clin Kidney J. 2016; 9: 184-191.
12. **Laroche AS, Bell RZ, Bezzaoucha S, Földes E, Lamarche C. et al:** Retroperitoneal fibrosis: retrospective descriptive study on clinical features and management. Res Rep Urol. 2016; 8: 175-179.
13. **Agrawal A K, Marek G, Grzebieniak Z, Rudnikcki J, Słonina J. et al:** Retroperitoneal fibrosis - case report. Adv Clin Exp Med. 2006; 15: 207-210.
14. **Wołyniec W, Kożuchowska M, Różańska-Kluziak A, Sworczak K, Jezior D. i wsp:** Włóknienie pozaotrzewnowe. Opis 15 przypadków oraz przegląd piśmiennictwa polskiego. Nefrol Dial Pol. 2007; 11: 133-140.
15. **Kisiel B, Kidziński R, Frankowska E, Sulek M, Tlustochowicz M. i wsp:** Włóknienie zaotrzewnowe – przegląd literatury oraz doświadczenia własne. Reumatologia 2009; 47: 158-163.
16. **Wolski H, Seremak -Mrozikiewicz A, Woyciechowska A, Drews K:** Włóknienie zaotrzewnowe – opis przypadku i przegląd literatury. Ginekol Pol. 2015; 86: 867-871.