

Retroperitoneální fibróza

Barbora Jurová

Radiologická klinika FN Brno a LF MU v Brně

Prof. Vlastimil Válek, CSc. MBA

Petr Szturz (IHOK FN BRNO), prim. Řehák Ph.D, dr. Koukalová (ONM, MOÚ)



Velmi vzácné systémové fibroinflamatorní onemocnění spadající v současných klasifikacích do spektra chronické periaortitidy, zánětlivého onemocnění velkých cév

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

fibrózní plaky zaujímající retroperitoneální struktury – aortu, vena cava inferior, aa. Iliacae...

sekundárně postiženy uretery, močový měchýř, ovaria, sigmoideum...



Více nosologických jednotek:

Chronická periaortitida

Zánětlivé aneurysma břišní aorty

Perianeurysmální retroperitoneální fibróza

15% pacientů má přidružený fibrotizující proces:

Riedelova fibrotizující tyroiditida

Sklerozující cholangitida

Mediastinální fibróza

Fibrotické orbitální pseudotumory

Přidružené onemocnění je např. i m.Crohn

Prevalence 1 / 200 000, muži 2:1

První symptomy mezi 30.-60.rokem v 70%

FNBRNO

FNBRNO

Jako první popsal onemocnění na začátku století Alberran

Popis choroby jako samostatné klinické jednotky v r. 1948 : **John K. Ormond**

2/3 případů **idiopatické** onemocnění

Sekundární méně často:

systémová autoimunitní onemocnění

polékově (methysergid 12%)

při onkologickém onem. 8%

při infekcích: zánětlivé aneurysma s prstencem perianeurysmální fibrózy 5-10%
tbc, syphilis, aktinomykóza, houby



manifestace, klinika

chronická periaortitida

stenóza ureterů v et. L4/5 → proxim. hydronefrosa → selhání ledvin

kapkovitý tvar močového měchýře

fibróza ovarií

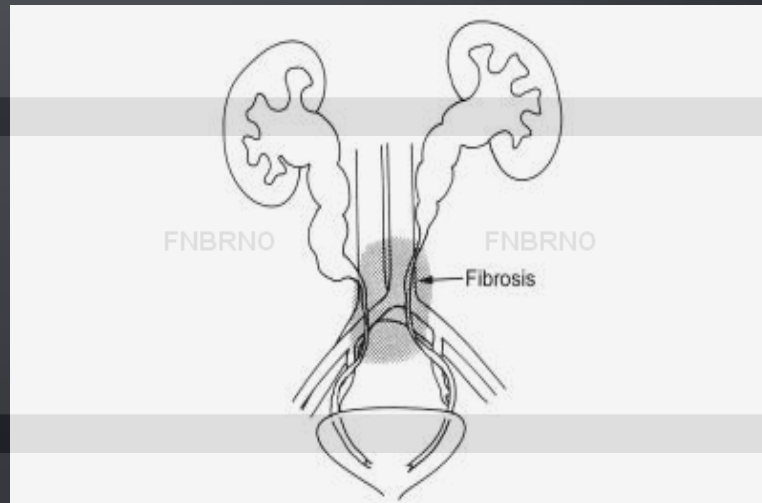
stenóza sigmoidea

tupá bolest v zádech, hypogastriu

horečky, subfebrilie

edém DKK, hluboké tromboflebitidy

zřídka biliární obstrukce a portální hypertenze

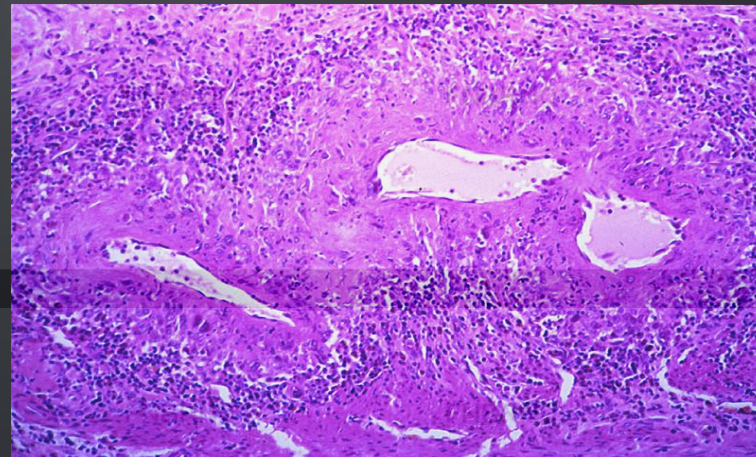
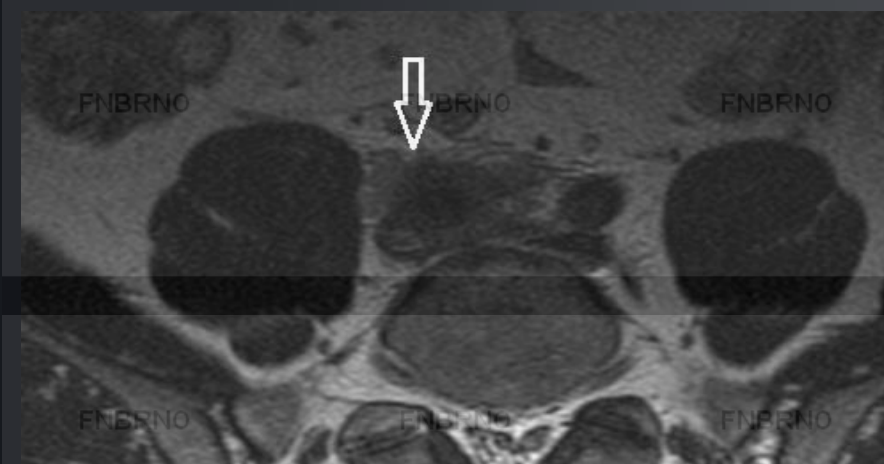


histologie → radiologický obraz

MR: v časném stadiu obsahuje plak mnoho buněk a je edematosní T2↑

Případy způsobené malignitou – něčetné nádorové buňky roztroušené v kolagenové matrix T2↑

Zralý plak je typicky nízkého signálu na T1 i T2

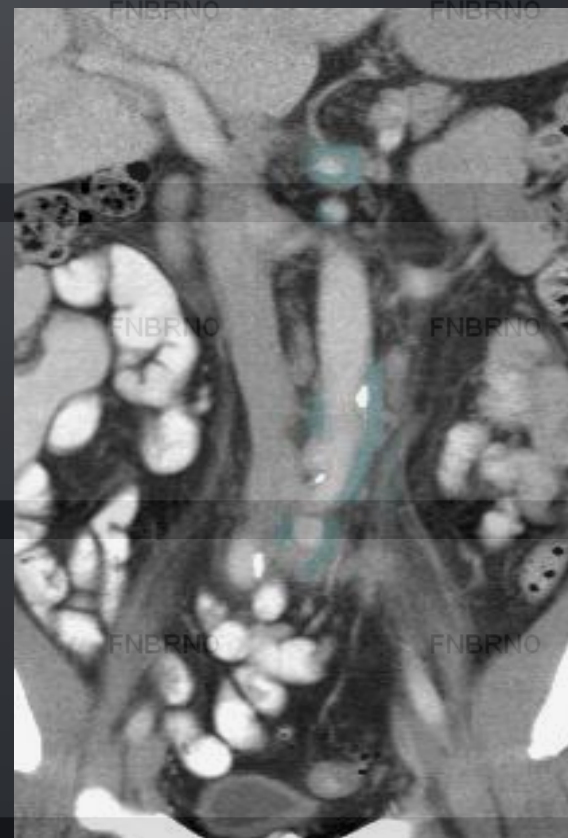
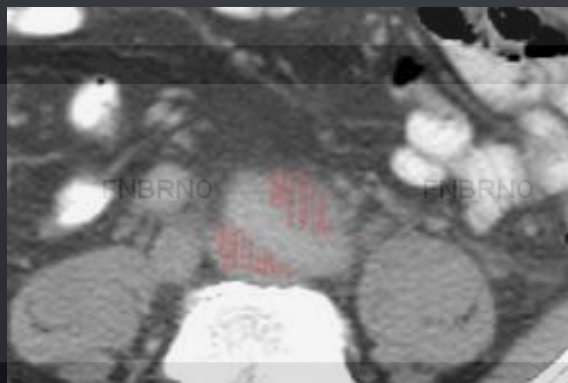
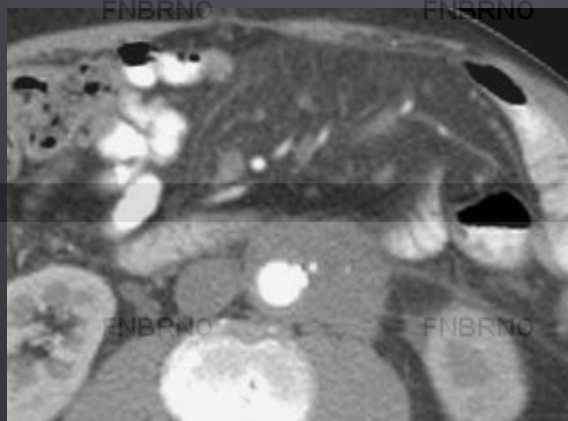


Gadolinium pomůže rozlišit pacienty s různou odpovědí na terapii (Brandt et al, 2013)

The concept of hypercellularity in active fibrosis may be supported by our results showing significantly higher DWI signals in untreated patients than in patients with treated RPF

(Kamper et al. , 2014)

CT: fibrosní plaky obemkající břišní tepny a uretery
centrálně i asymetricky
dobře i špatně ohraničené
lokalizované i expanzivní



FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

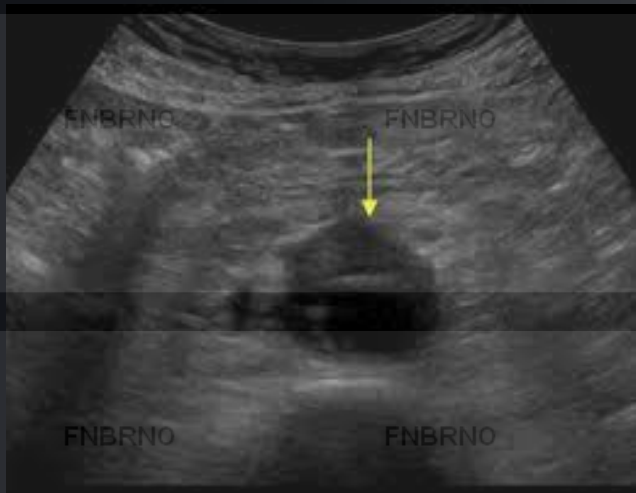
FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

UZ:

splývající hypoechogenní masy zaujímající VCI a aortu



obdobný vzhled na zobrazovacích metodách má i lymfom



→ lymfom ale expanduje za cévami
a dislokuje je ventrálně
(sandwich sign)

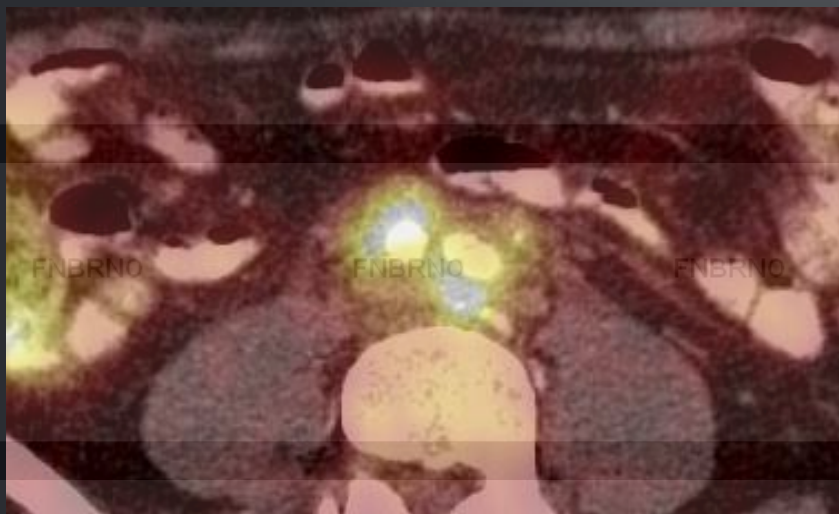
PET

PET/CT

PET/MR

hodnocení zánětlivé aktivity

rutinně používán v kombinaci s CT



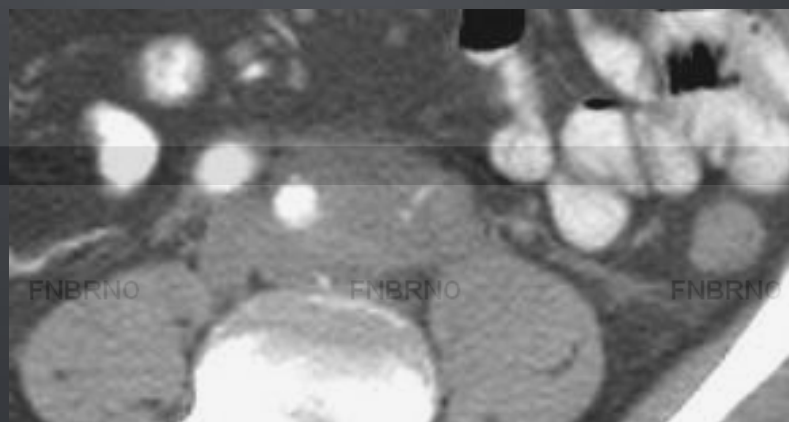
PET/MR navíc nabízí detailní morfologickou analýzu s vysokým měkkotkáňovým kontrastem a usnadňuje diferenciální diagnózu vaskulitidy velkých cév, retroperitoneální fibrózy a zánětlivého AAA

Pilot study shows PET/MRI's benefits for large-vessel vasculitis
By Wayne Forrest, AuntMinnie.com staff writer

k a z u i s t i k a

Muž 58 let

5/12 febrilie, noční poty, svědění kůže



Retroperit. Infiltrát zaujímající aortu, levou ilickou tepnu, AMI, levý ureter, městnání DS levé ledviny

urologické vyš. vyloučilo Tu varlat, hematoonkol. vyš. vyloučilo lymfomovou infiltraci
Imunologické vyš.: zvýšený IgG4

odběr histologie z diagnostické laparoskopie

PET vyšetření - hraničně zvýšený metabol. glukózy v okolí velkých cév

Diagnóza:

Idiopatická RF se sekundární vaskulitidou charakteru polyarteritis nodosa

Pro hydronefrózu vlevo zaveden JJ-stent

Kortikoterapie.....remise onem. 6/12

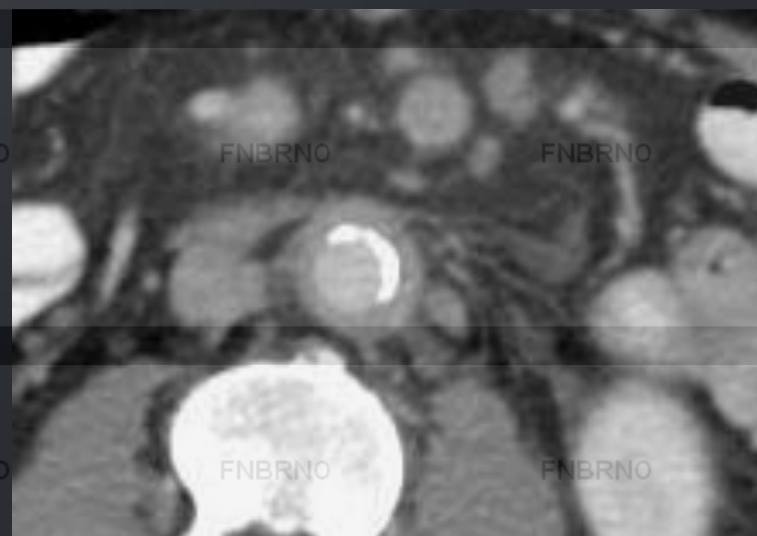
(pro relabující charakter onem.
nutno podávat dlouhodobě)

Komplikace – STEMI PS, trombocytosa
→ snížení dávek

Restaging 12/12:

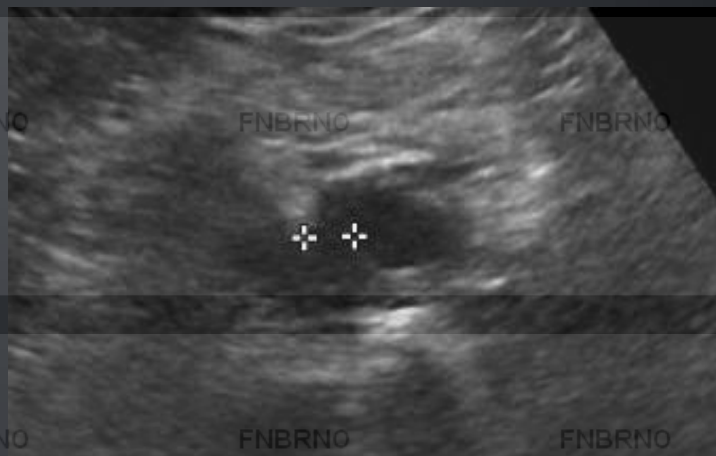
dle PET/CT metabolická remise onem.

částečná regrese periarteriálních změn na CT

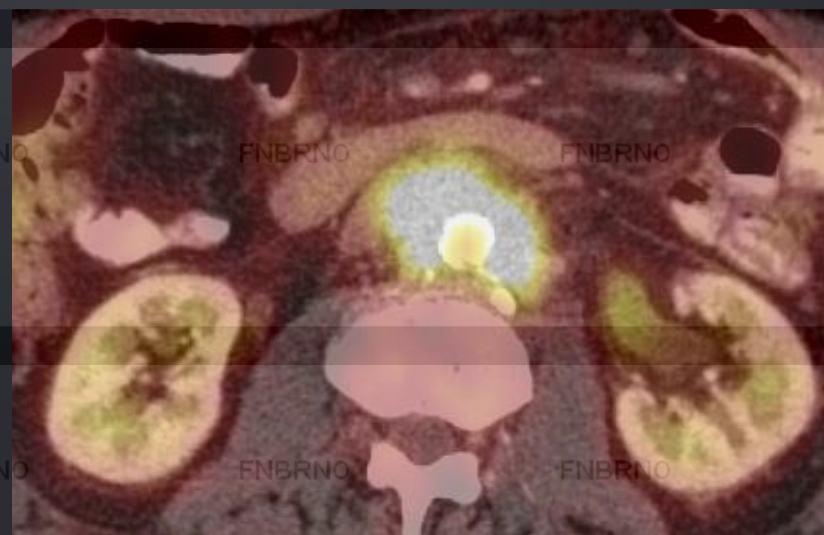
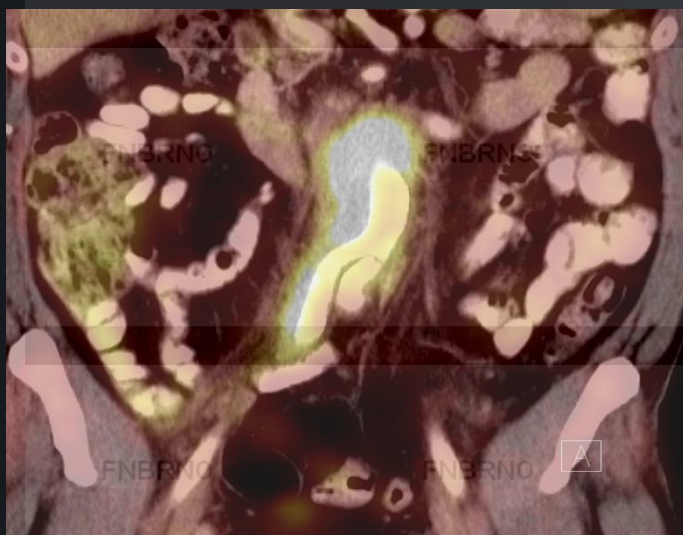


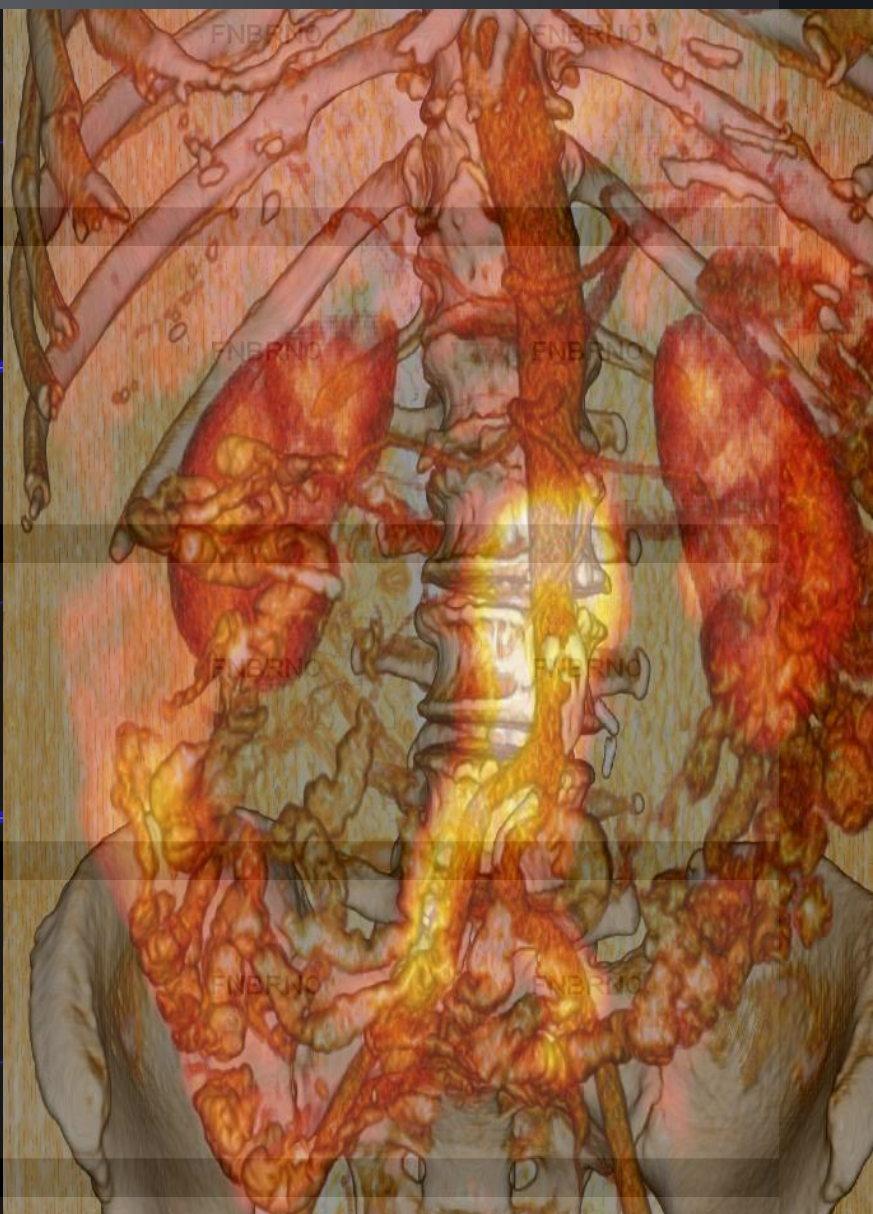
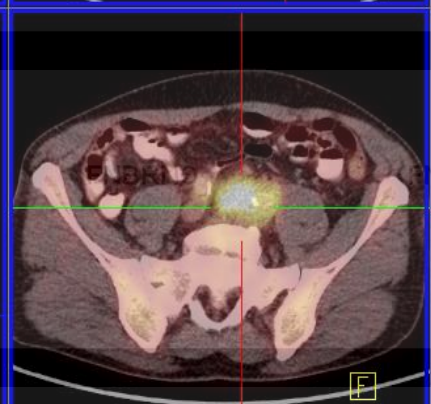
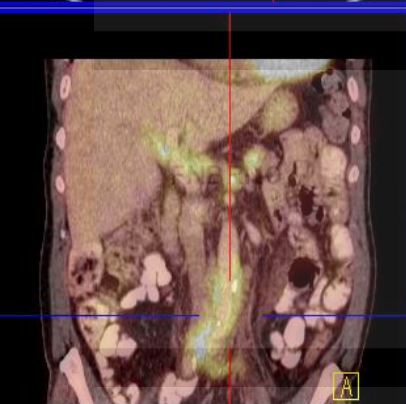
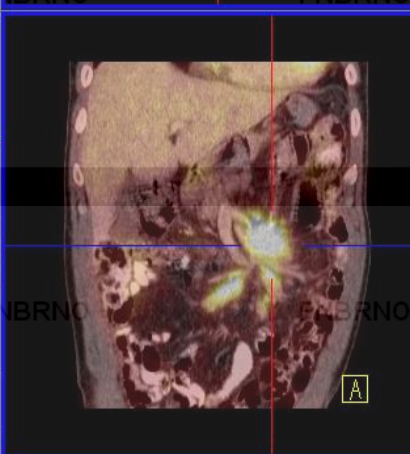
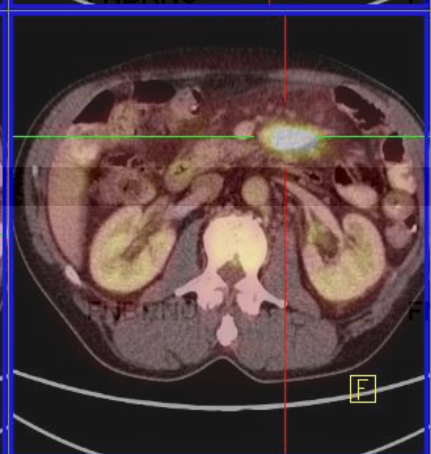
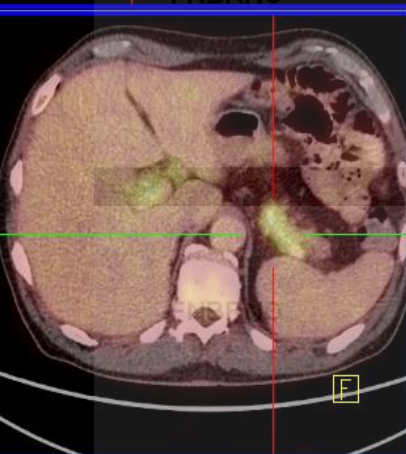
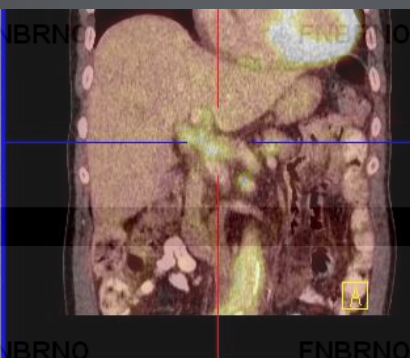
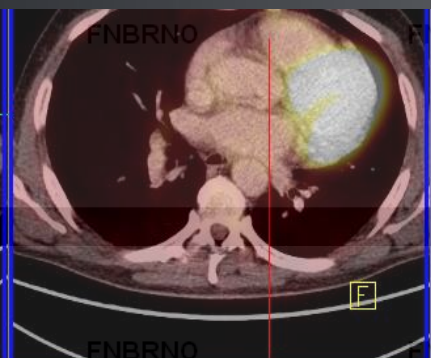
5/13

opět nárůst IgG4, SONO – relaps



Potvrzeno na PET/CT





FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

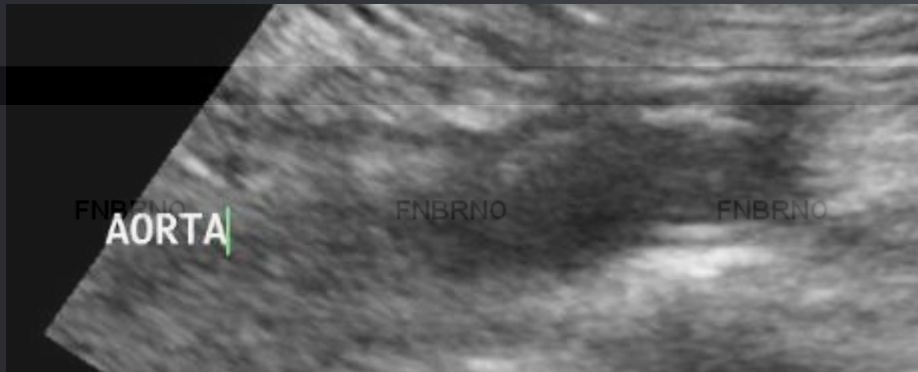
FNBRNO

→ restaging, hospitalizace, observace, studiové odběry, biol. léčba Kineretem

na monoterapii však nárůst aktivity onem. - přidán Prednison

→ kontrola na SONO - po měsíci bez regrese, tedy navýšen Prednison

→ 8/13 na SONO výrazná regrese

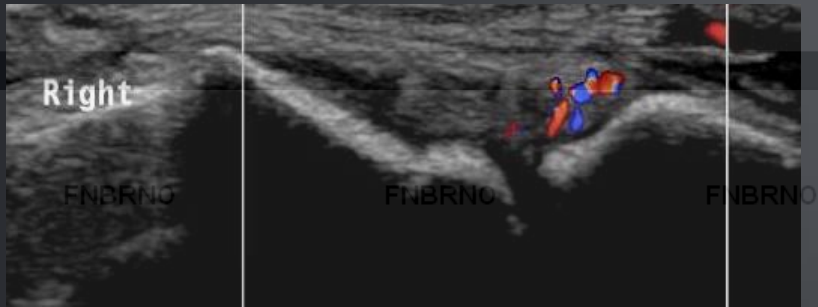


Regrese potvrzena na PET/CT 5/14 :

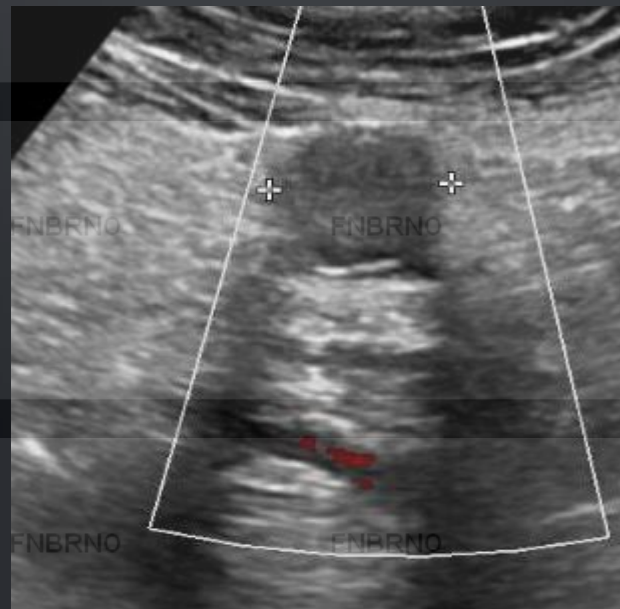
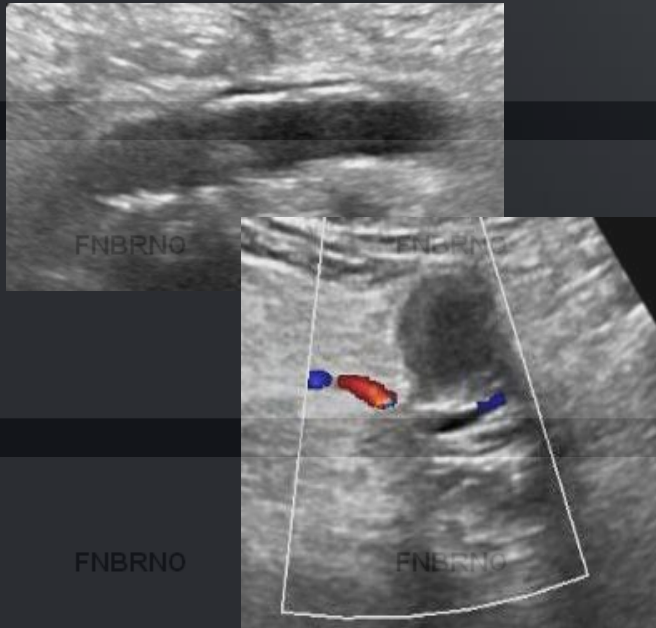
již bez metabolické aktivity, residuální fibróza + aktivita v ateroskler. plátu

kortikoterapie snížena na udržovací dávku

7/14 bolesti kloubů HKK



7/15 diskrétní residuum periaortálně, silnější stěna AIC vpravo



nově útvar pod břišní
stěnou
připomínající fibrom

manifestace onemocnění
mimo retroperitoneum?

v 15%

Dif.dg. retroperitoneálních expanzí

Primární retroperitoneální tumory

- lipom, liposarkom, sarkom, adrenální myelolipom, angiomyolipom, neurogenní tumory,
- patří sem i lymfom, desmoid, maligní mesenchymom



Extramedulární hematopoesa

homogenní dobře ohraničená paraspinnální masa, symetrická
postkontrastně se mírně homogenně sytí
presakrálně může napodobit chordom

NHL a metastatické uzliny
Extragonadální germ. tu retroperitonea



Erdheim-Chesterova choroba

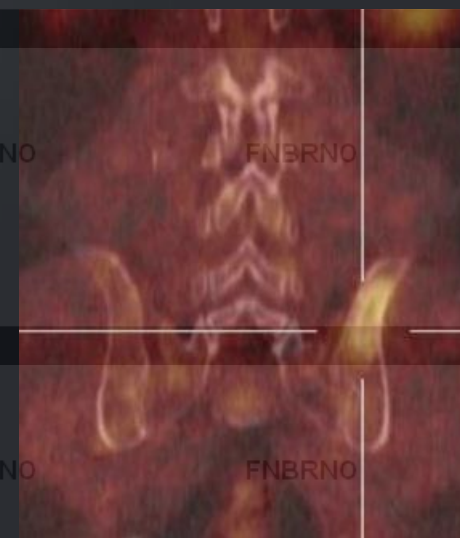
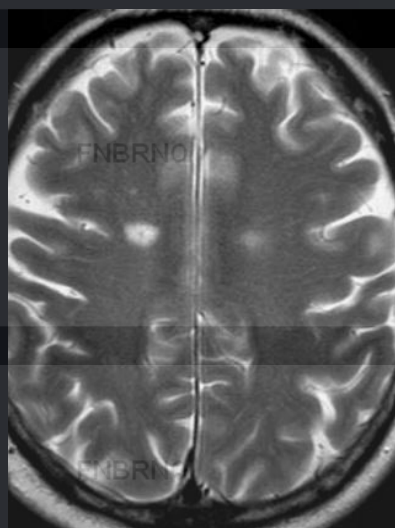
= polyostotická sklerotická histiocytóza

vzácné onemocnění, ve středním věku
abnormálním zvýšení počtu histiocyů či tkánových makrofágů
technicky je toto onemocnění ne-langerhans-buněčná hystiocytóza

generalizovaná skleróza zejména dlouhých kostí

Extraskeletální projevy:

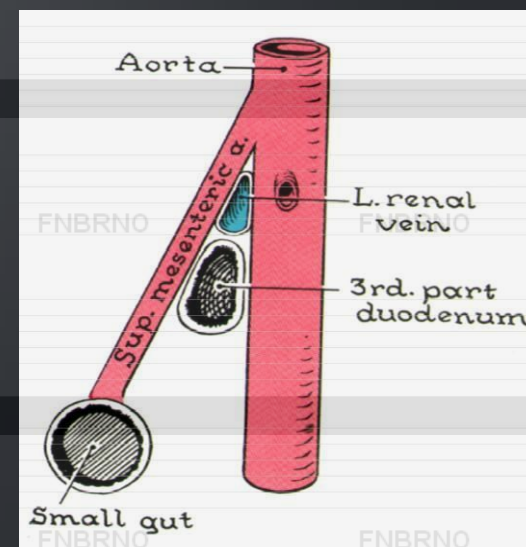
Retroorbitální tkáň, hypofýza, mozek, plíce....
sekundární retroperitoneální fibróza



Dif. dg. kompresí retroperitoneálních struktur:

kompresivní cévní syndromy a anatomické varianty

Horní louskáčkový příznak



komprese levé vena renalis mezi arteria mesenterica superior a aortou

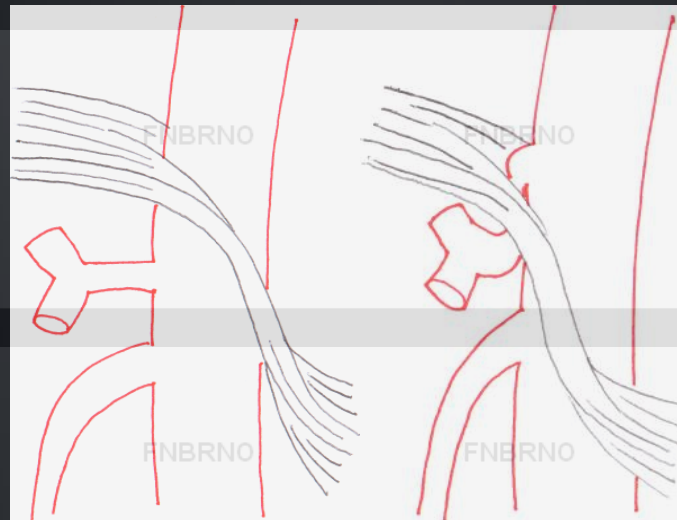
Dolní louskáčkový příznak (v. Iliaca com. mezi aortou a páteří)
May-Thurner sy (komprese v. Iliaca l.sin pravou ilickou arterií)

FNBRNO

Dunbarův syndrom

Median arcuate ligament compression
Coeliac axis syndrom

V 10-24% ligamentum ventrálně před odstupem tr.coeliacus
– hlavně při expiraci je komprimován tr. Coeliacus



Coeliomesenterický steal fenomen

Literatura

Fundamentals of diagnostic radiology, 4. edition, William E. Brant, Clyde A. Helms, Lippincot Williams and Wilkins, 2012

Retroperitoneal Fibrosis, <http://emedicine.medscape.com/article/458501-overview>

Author: Chandra Shekhar Biyani, MS, MBBS, DUrol, FRCS(Urol), FEBU; Chief Editor: Bradley Fields Schwartz

Idiopatická retroperitoneální fibróza – Ormondova choroba: kazuistika (Průcha, Beňo, Bartůněk, Votrubová, Sedláčková, Kříž, Vnitřní Lékařství, 2008)

http://www.prolekare.cz/pdf?ida=vl_08_03_11.pdf

[Www.radiopedia.org](http://www.radiopedia.org)

<http://www.vascular-disease-management.com/content/may-thurner-syndrome>

Pilot study shows PET/MRI's benefits for large-vessel vasculitis

By Wayne Forrest, AuntMinnie.com staff writer

<http://emedicine.medscape.com/article/380772-overview>

An Aid to Decision-Making in Therapy of Retroperitoneal Fibrosis: Dynamic Enhancement Analysis of Gadolinium MRI, Brandt et al., 2013