



Retroperitoneální fibróza kazuistika

Barbora Jurová
RDK FN Brno a LF MU v Brně
Prof. Vlastimil Válek, CSc. MBA

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

R P F

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

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

R P F

Prevalence 1 / 200 000, muži 2:1

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

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

chronická periaortitida

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

kapkovitý tvar močového měchýře

fibróza ovarií

stenóza sigmoidea

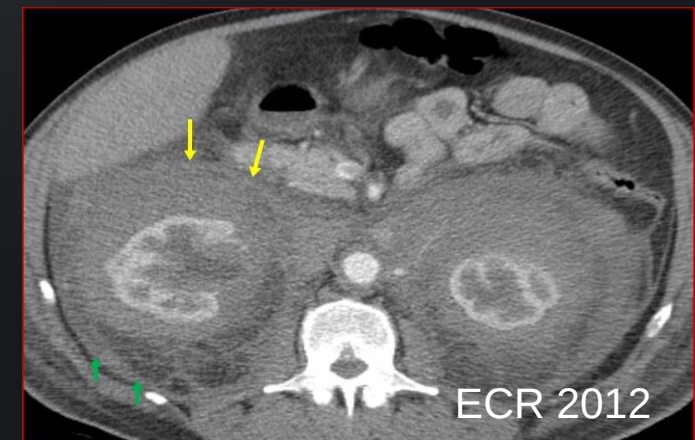
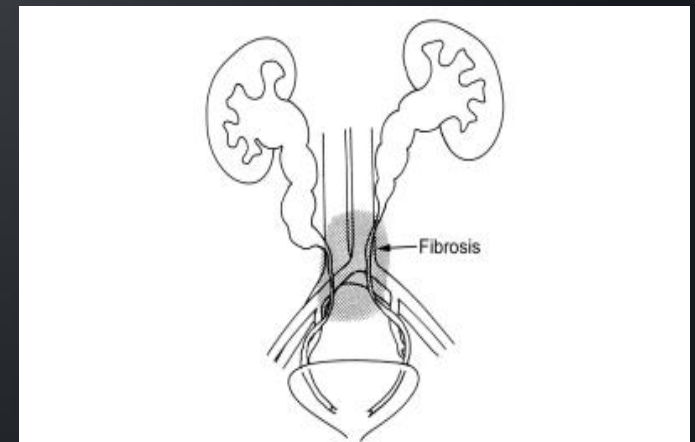
klinika

tupá bolest v zádech, hypogastriu

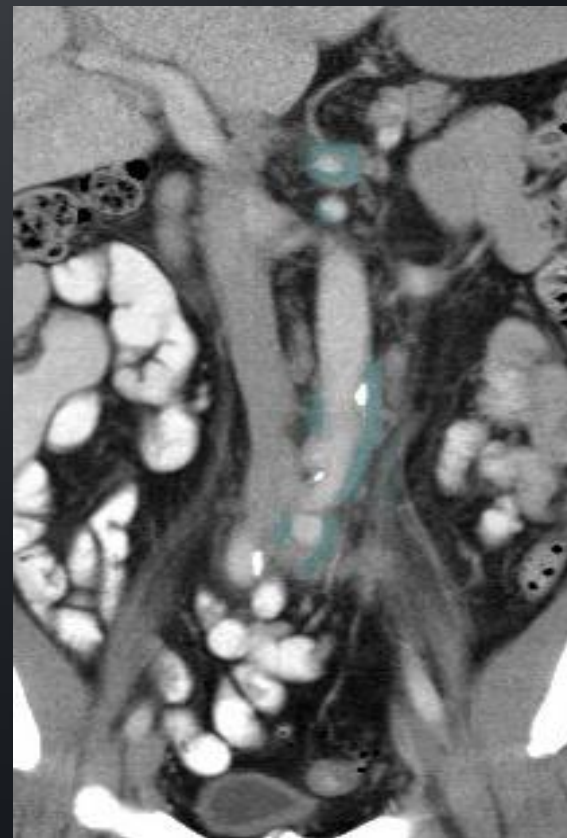
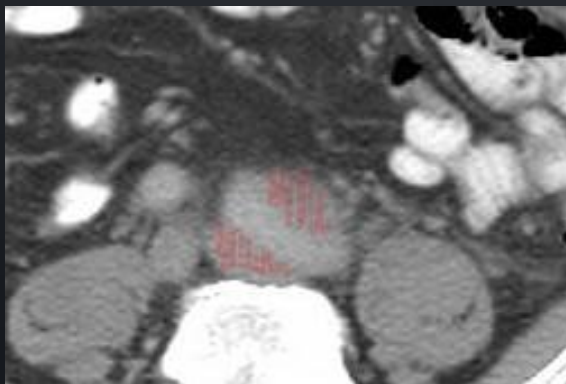
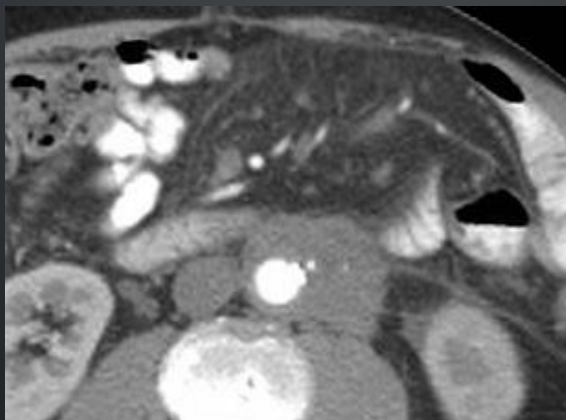
horečky, subfebrilie

edém DKK, hluboké tromboflebitidy

zřídka biliární obstrukce a portální hypertenze

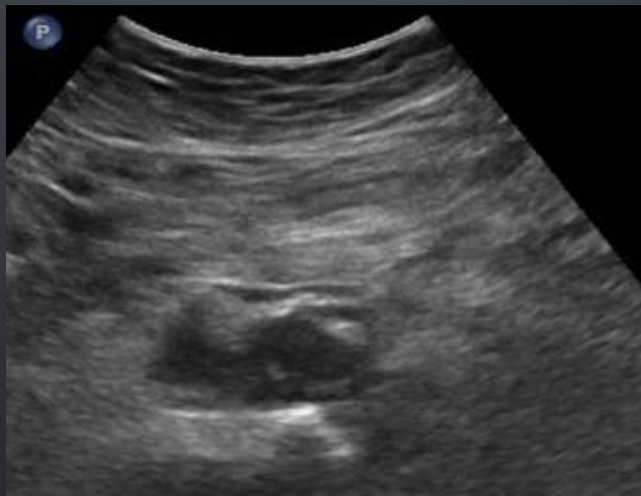
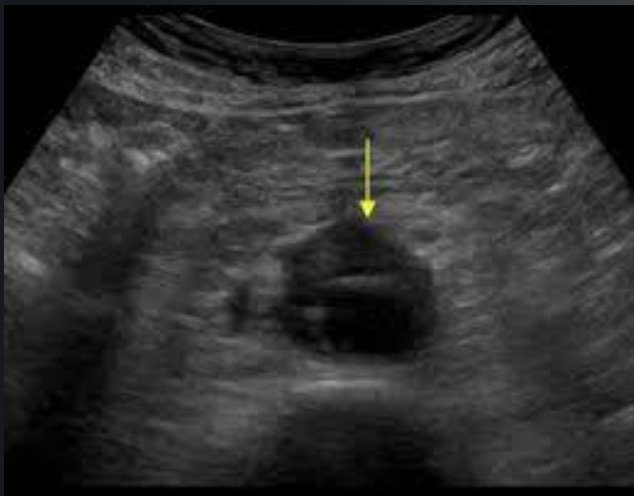


CT: fibrosní plaky obemykající břišní tepny a uretery
centrálně i asymetricky
dobře i špatně ohraničené
lokalizované i expanzivní



UZ:

splývající hypoechogenní masy zaujímající VCI a aortu



obdobný vzhled na zobrazovacích metodách má i lymfom



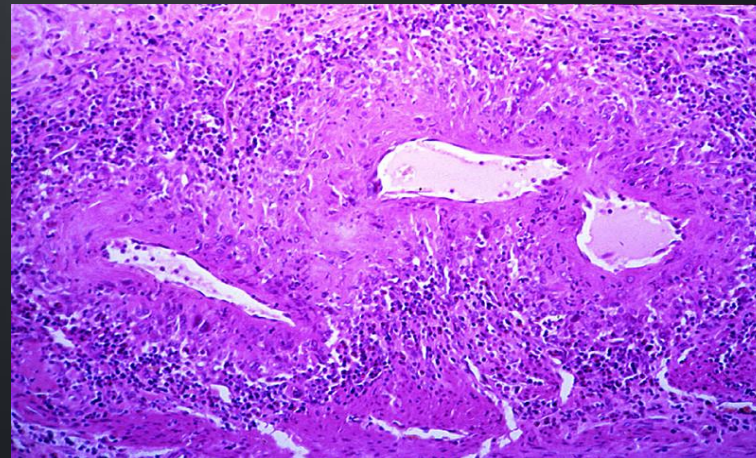
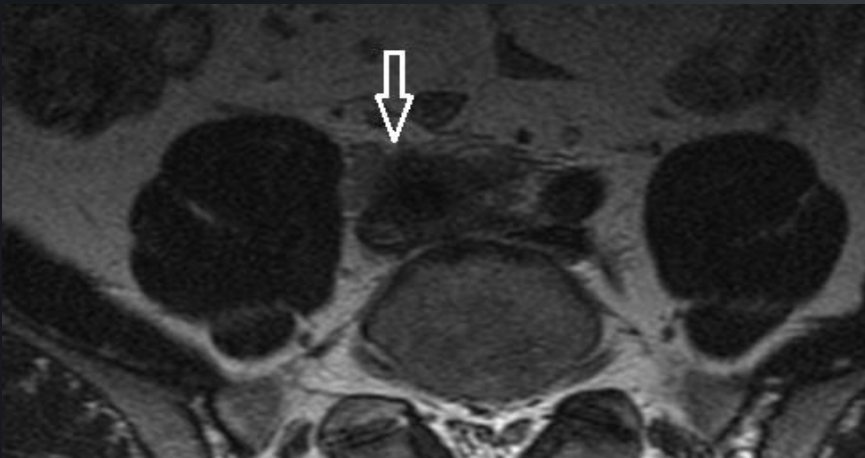
→ lymfom ale expanduje za cévami
a dislokuje je ventrálně
(sandwich sign)

histologie → radiologický obraz

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

Případy způsobené malignitou – nečetné 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)

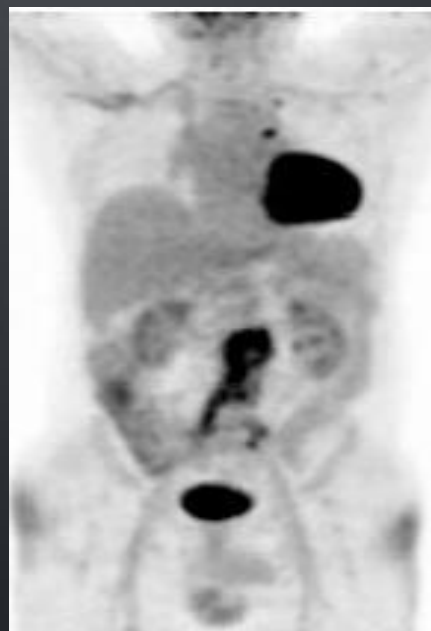
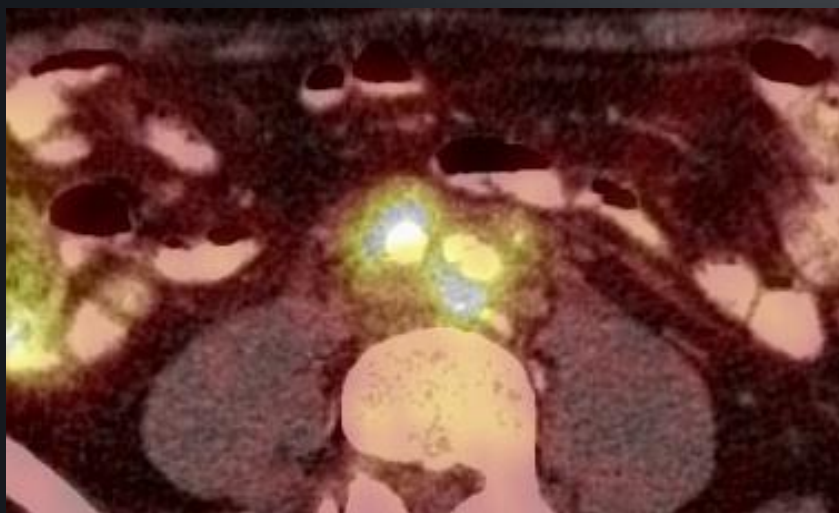
PET

PET/CT

PET/MR

hodnocení zánětlivé aktivity

rutinně používán v kombinaci s CT



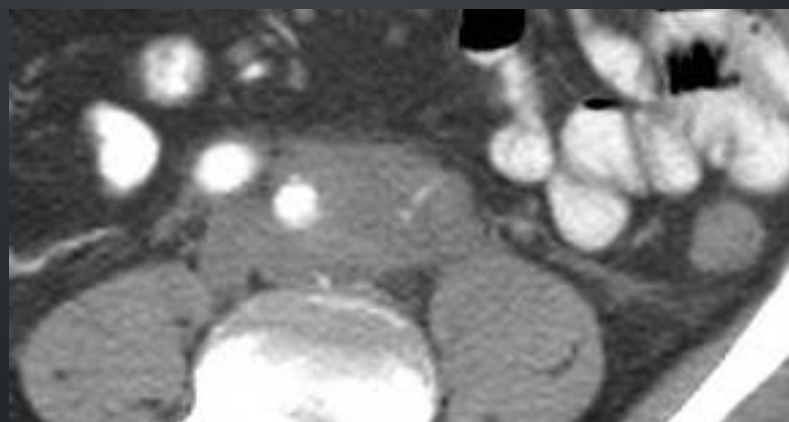
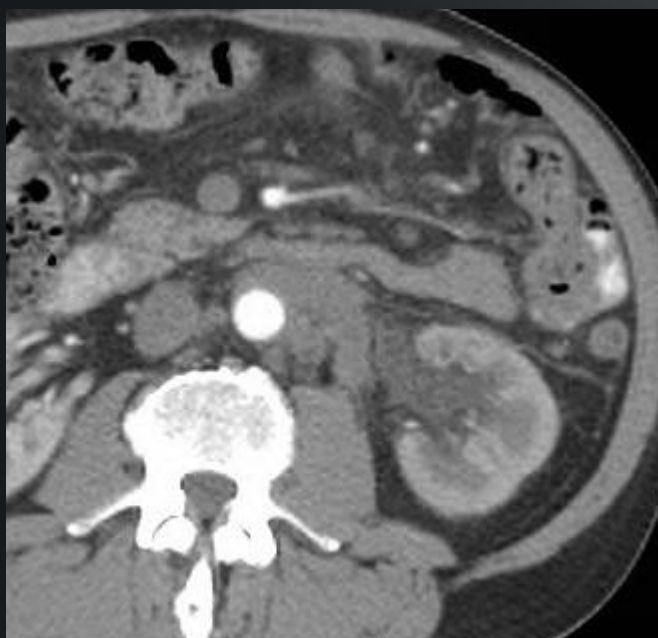
PET/MR navíc nabízí detailní morfológickou analýzu s vysokým měkkotkáňovým kontrastem a usnadňuje diferenciální diagnózu vaskulitidy velkých cév, retroperitoneální fibrózy a zánětlivého AAA

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

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, AML, levý ureter, městnání DS levé ledviny

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

odběr histologie z diagnostické laparotomie
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

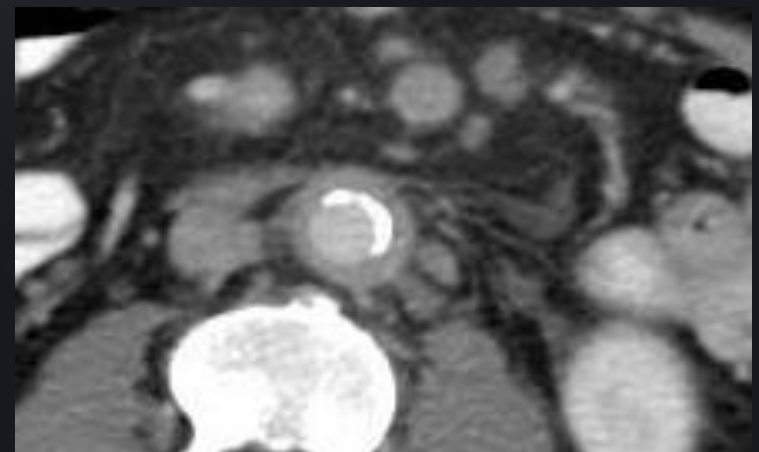
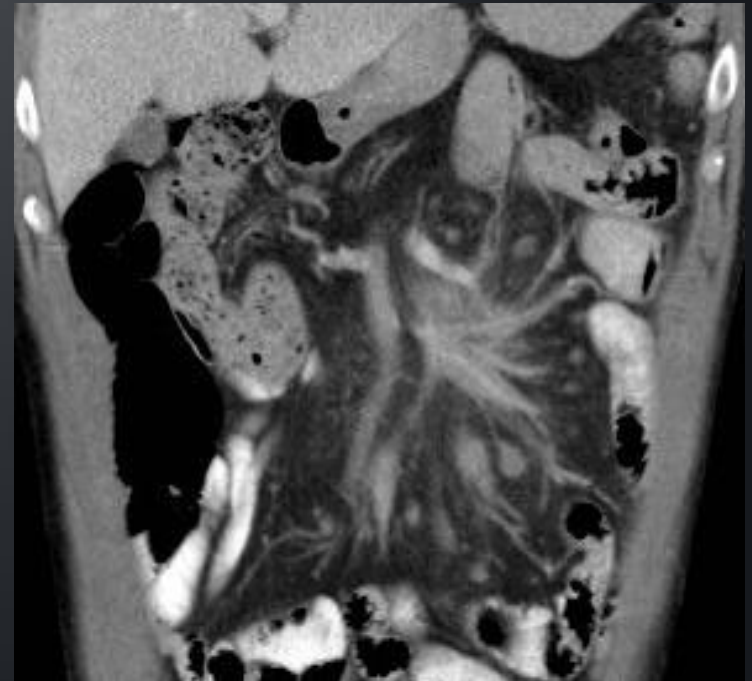
pro relabující charakter onem.
nutno podávat dlouhodobě

Komplikace – STEMI PS, trombocytosa
→ snížení dávek

Restaging 12/12 :

dle PET/CT metabolická remise onem.

částečná regrese periarteriálních změn na CT

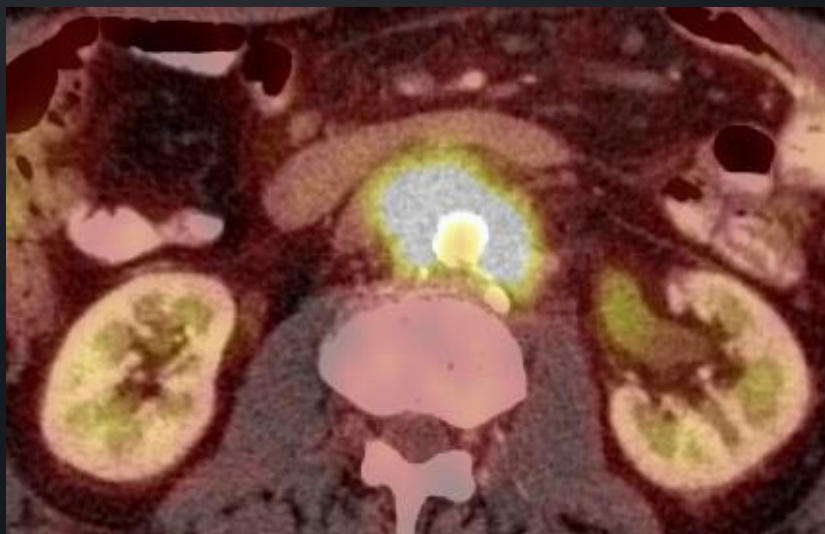
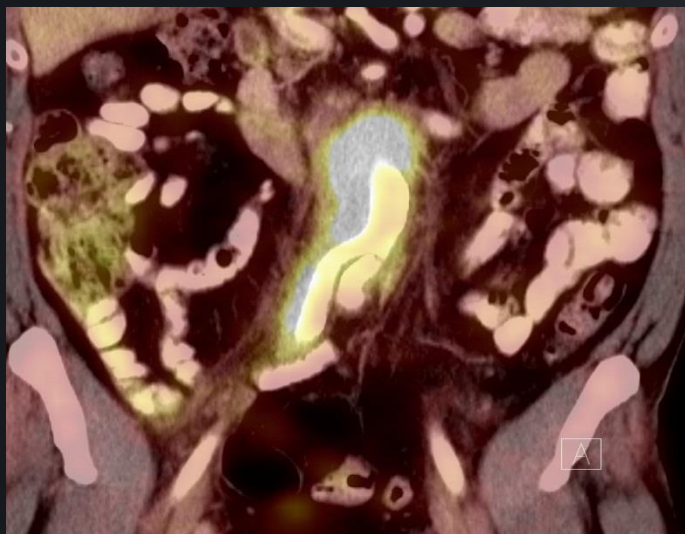


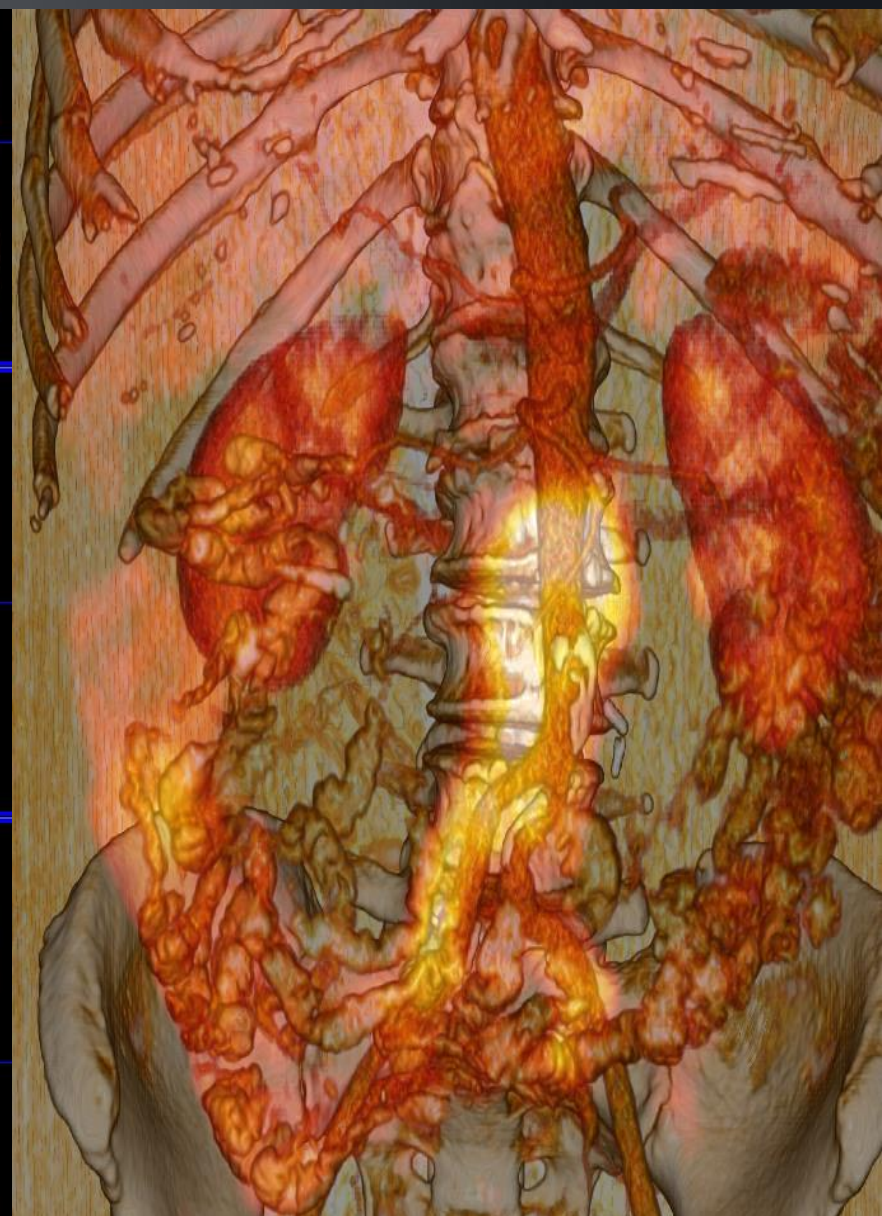
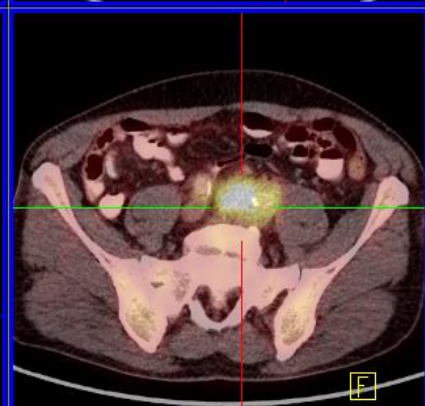
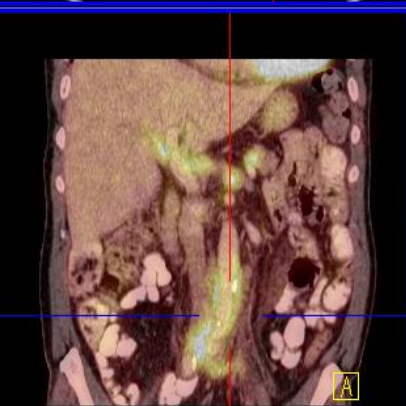
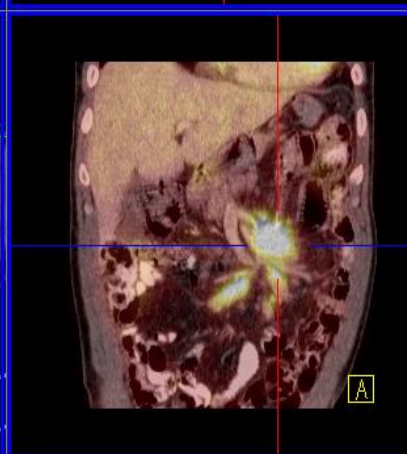
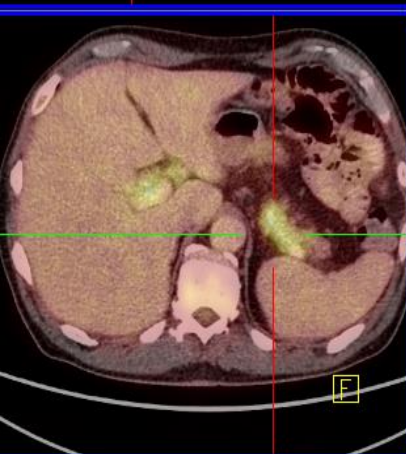
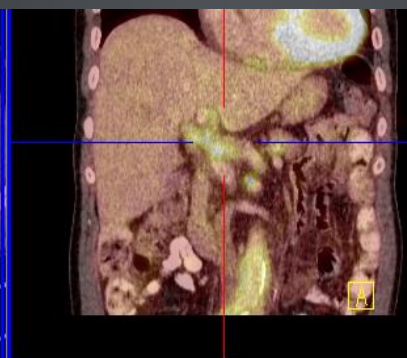
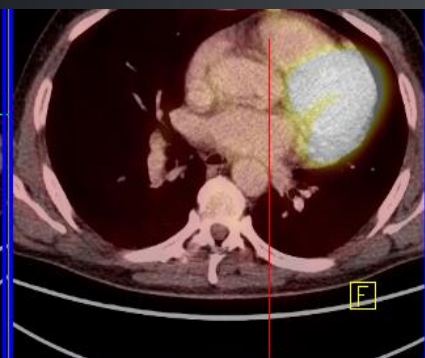
5/13

opět nárůst IgG4, SONO – relaps



Potvrzeno na PET/CT





- 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

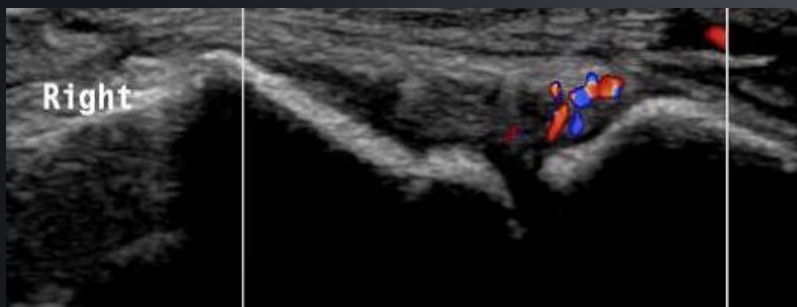


Regrese potvrzena na PET/CT 5/14 :

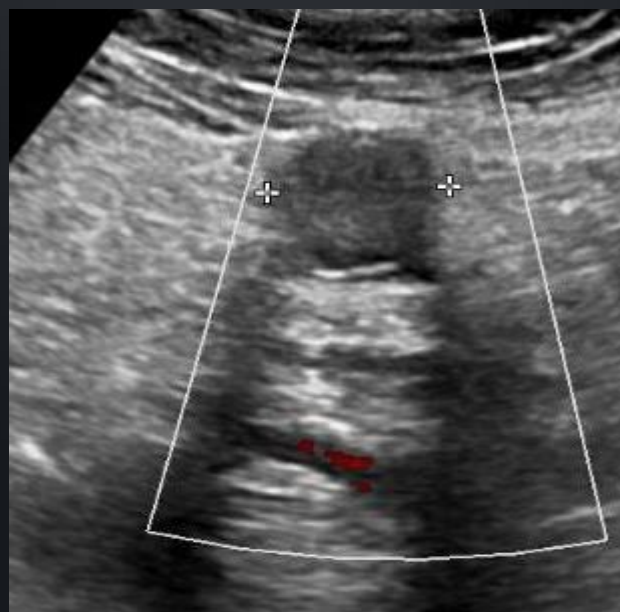
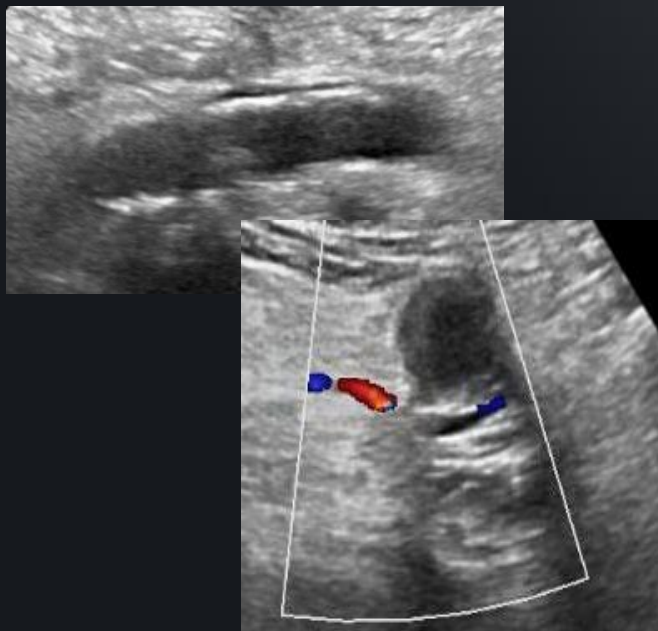
již bez metabolické aktivity, residuální fibróza + aktivita v ateroskler. plátu

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?

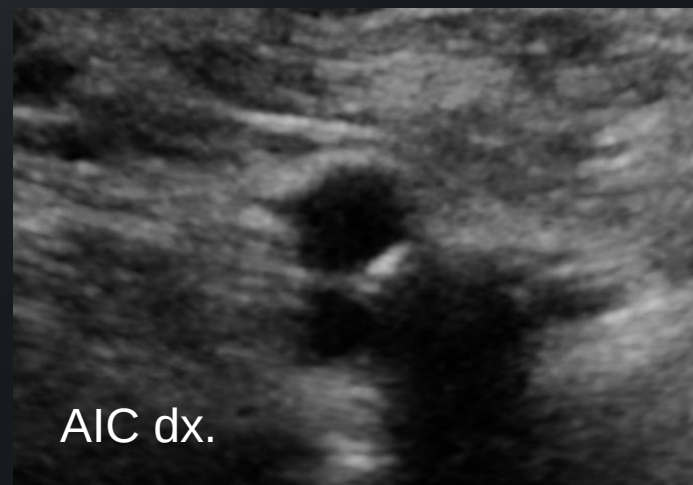
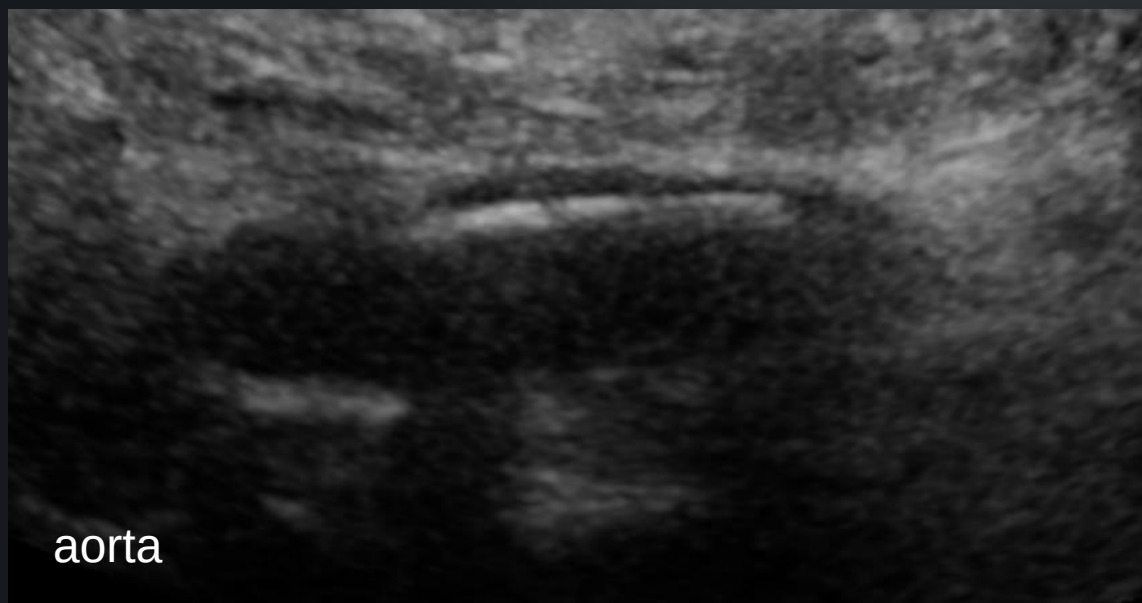
v 15%

Poslední kontrola 12.1.2016



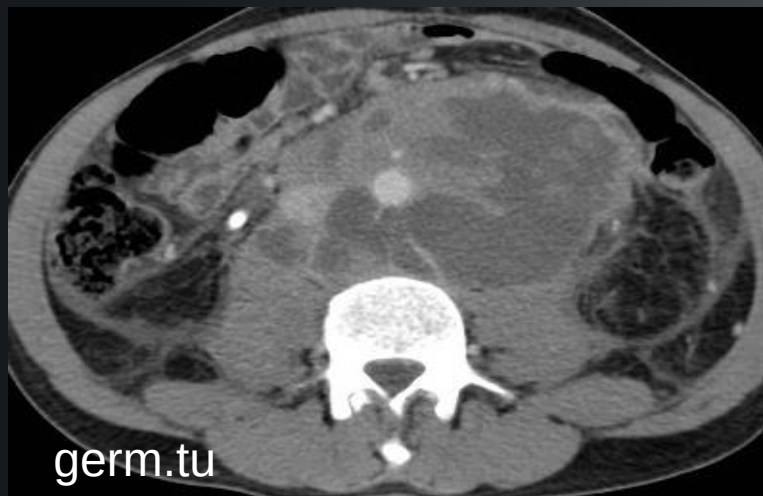
Sonograficky i biochemicky
trvá remise onemocnění

IgG4 0,78

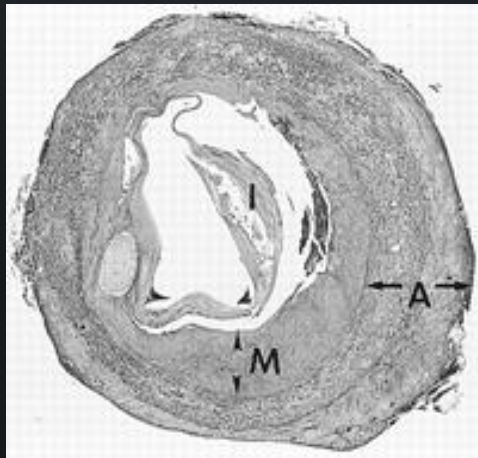


Dif.dg. periaortálních expanzí

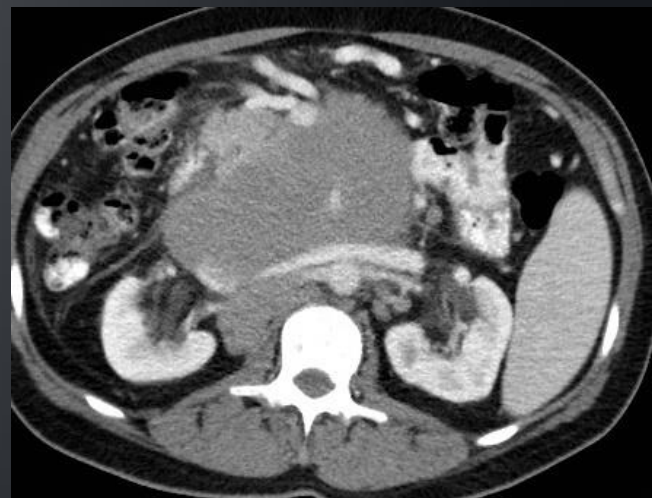
Extragonadální germ. tu retroperitonea



Zánětlivé aneurysma aorty (desmoplastická reakce)



Non-Hodgkinský lymfom



Erdheim-Chesterova choroba

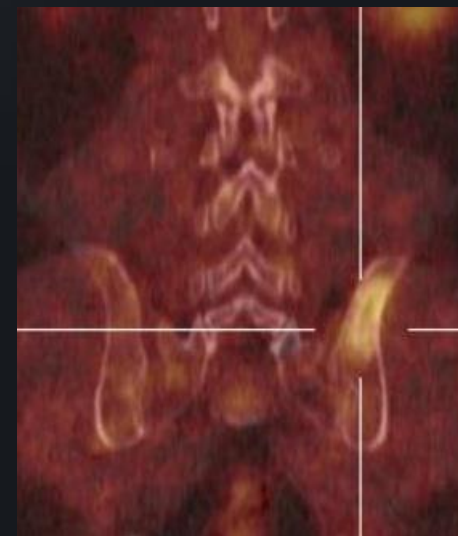
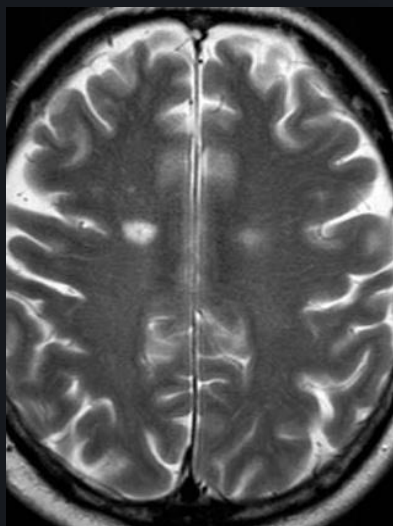
= polyostotická sklerotická histiocytóza

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

generalizovaná skleróza zejména dlouhých kostí

Extraskeletální projevy:

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



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 Schwab

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

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

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

By Wayne Forrest, AuntMinnie.com staff writer

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



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

[Www.uptodate.com](http://www.uptodate.com), overview-of-igg4-related-disease