

Retroperitoneální fibróza



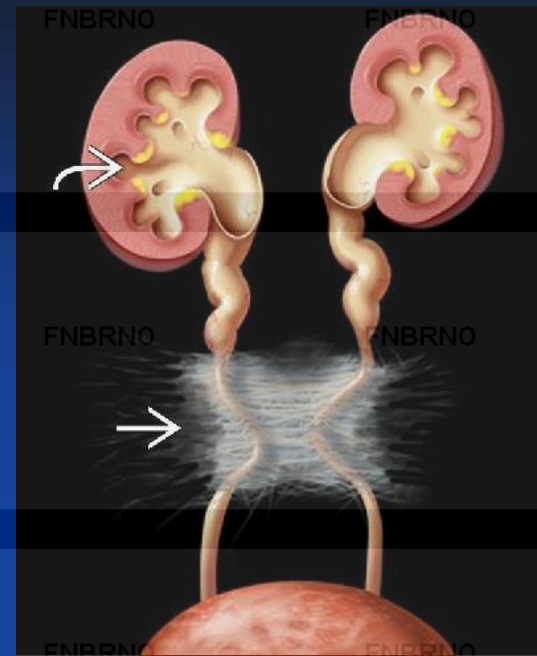
Marek Mechl
Barbora Jurová



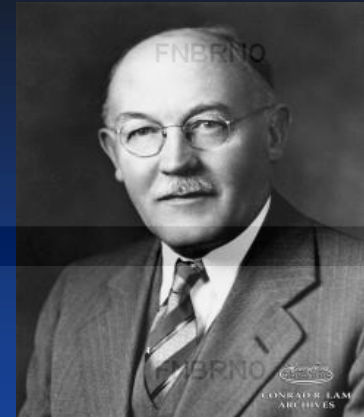
*Klinika radiologie a nukleární medicíny
LF MU a FN Brno*

Retroperitoneální fibróza

- IgG4 autoimunitní
- nad 40 let, M/Ž 2/1, 1:200 000
- více jednotek:
 - *chronická periaortitida*
 - *zánětlivé aneurysma aorty*
 - *perianeurysmální retroperitoneální fibróza*
- v 15% zánět či fibróza jinde v těle
 - *Riedelova thyreoiditida*
 - *sklerotizující cholangitida*
 - *mediastinální fibróza*
 - *orbitální pseudotumory*



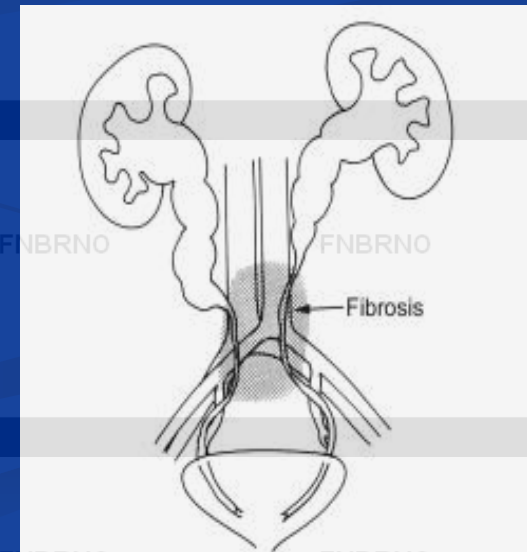
John K.Ormond 1948



- m.Ormond - primární (idiopatická) – 2/3 případů
- sekundární (*poléková, onkol.onem, infekce*)
- měkkotkáňová masa obdávající aortu, dolní dutou žílu a uretery
- bolesti břicha, **obstrukce**, edém DKK, anemie
- může se šířit do pánve
- maligní (8%) a benigní
- omezená (častěji) a extenzivní (až do hrudníku)
- měkkotkáňová masa různé šíře, asymetrická
- postkontrastní sycení = aktivní zánětlivý proces

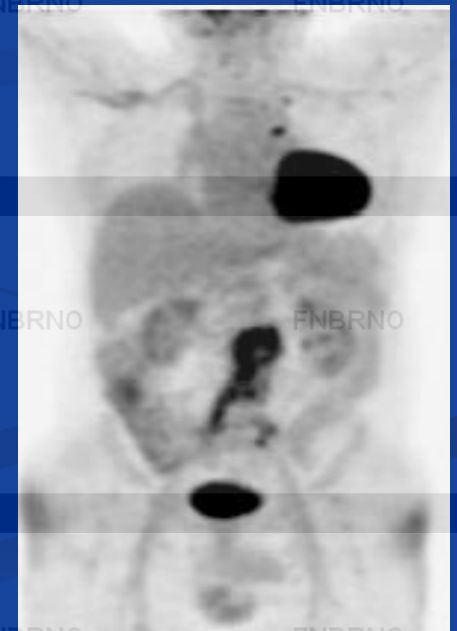
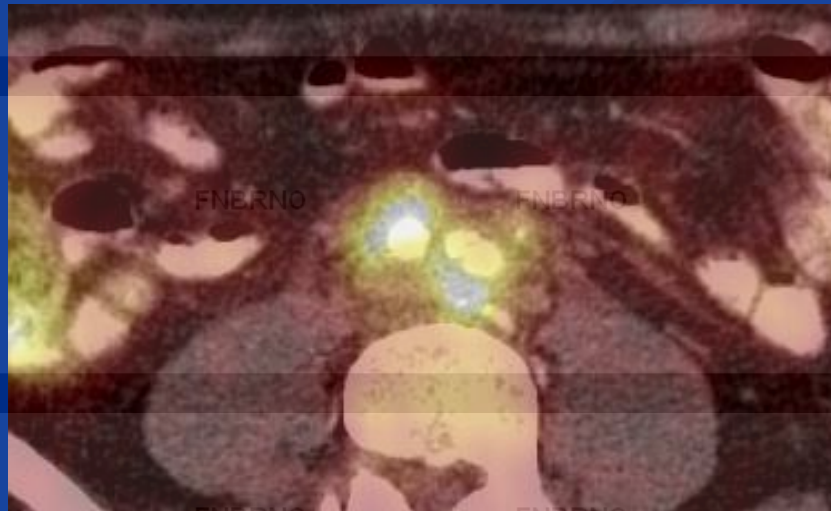
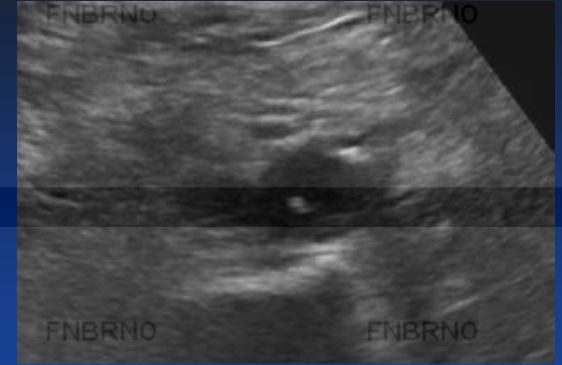
Dif.dg.

- aortitida – praktický stejný obraz
- metastázy a lymfom
- krvácení při koagulopatii

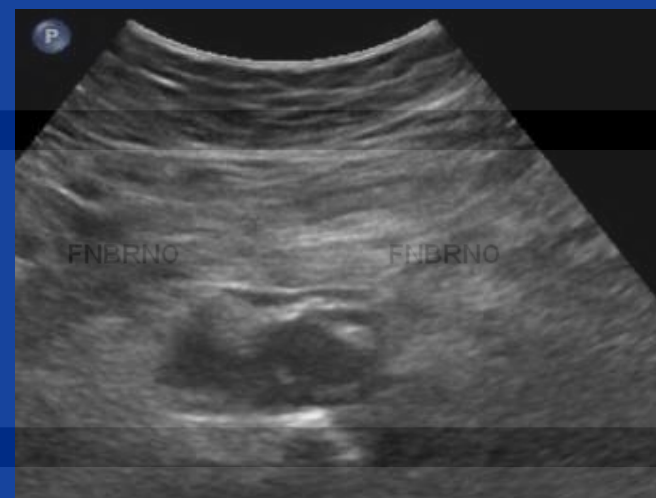
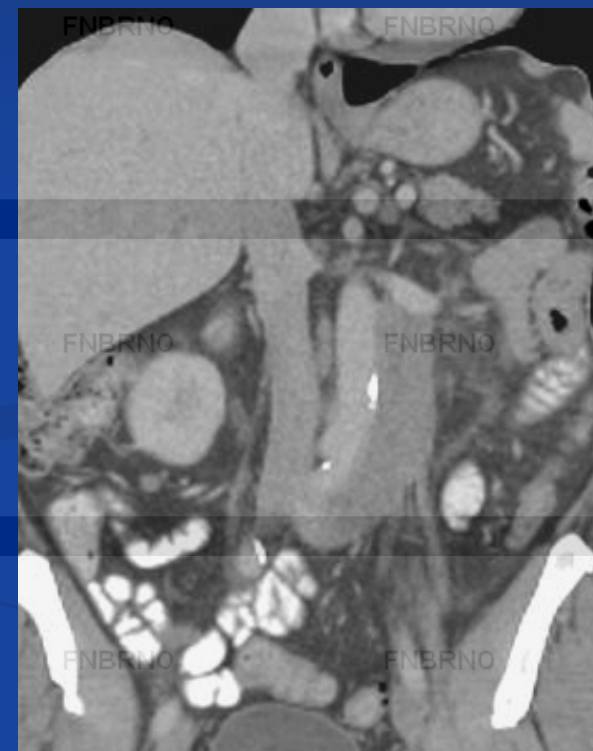
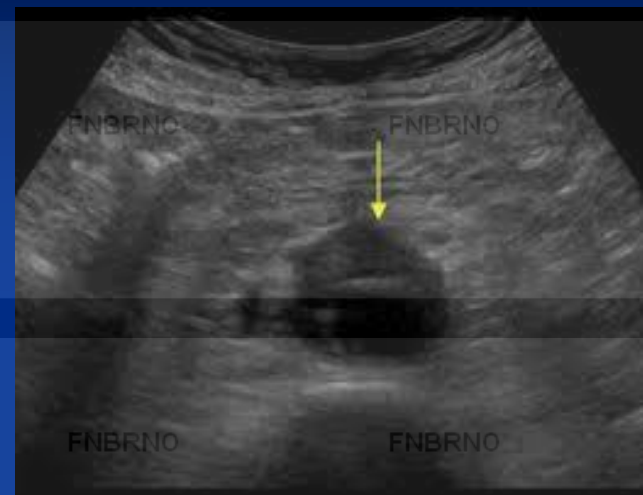


Zobrazovací metody

- ultrazvuk
- CT
- MR – DWI, Gd – *odpověď na terapii (Kamper et al., 2014)*
- PET – *zánětlivá aktivita*
- PET-CT
- PET-MR



Muž, 58 let
febrilie, noční poty, svědění kůže

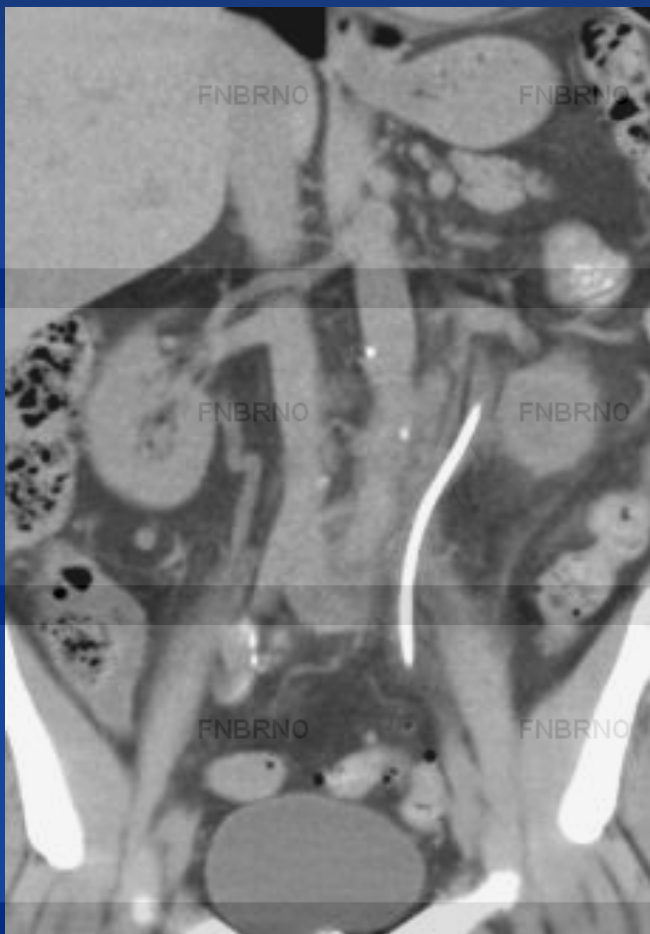


23.5.2012

IgG4, vyloučen lymfom i tumor varlete

13.7.2012

JJ stent, kortikoterapie (dlouhodobě)



7.11.2012

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO



FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

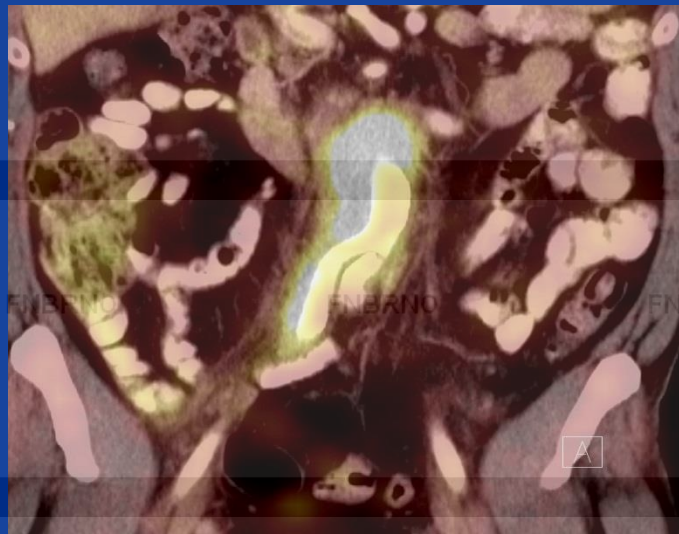
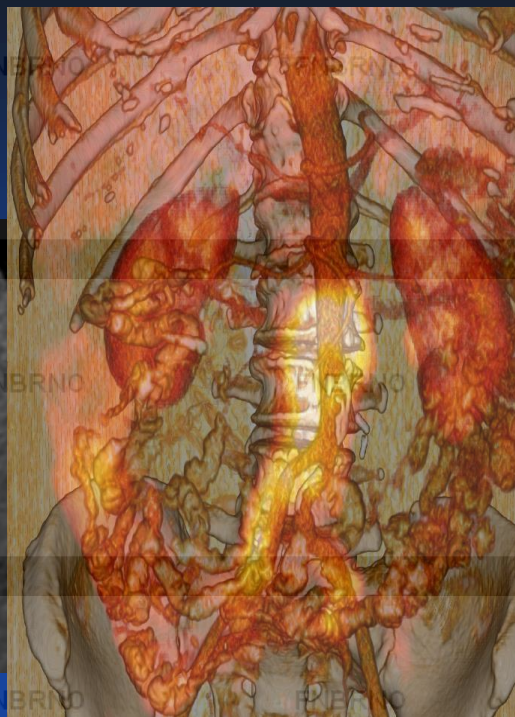
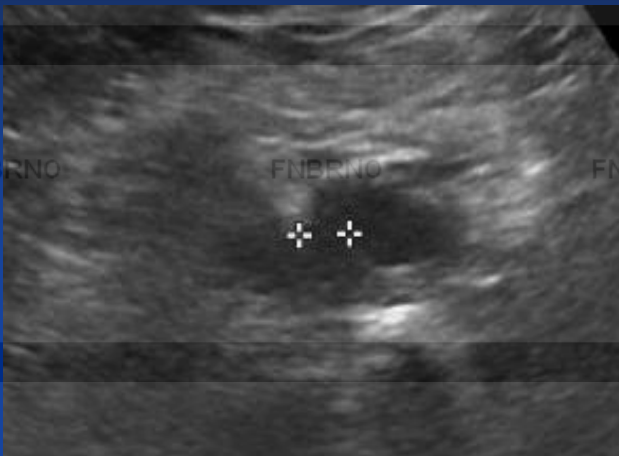
FNBRNO

FNBRNO

FNBRNO

Květen 2013

opět nárůst IgG4, SONO – relaps



MOU

FNBRNO

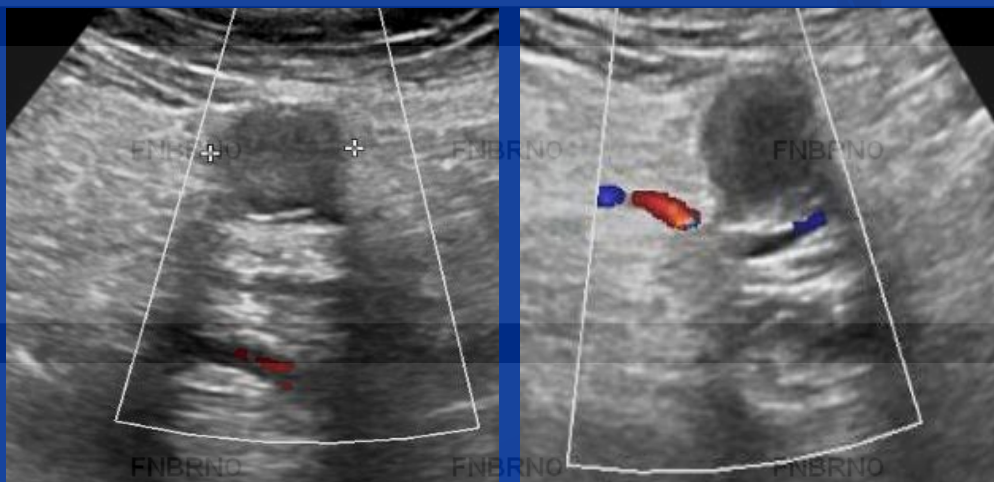
→ restaging, hospitalizace, observace, studiové odběry, biol. léčba Kineretem na monoterapii však nárůst aktivity onem. - přidán Prednison

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

→ květen 2014 regrese na PET-CT, jen reziduální fibróza



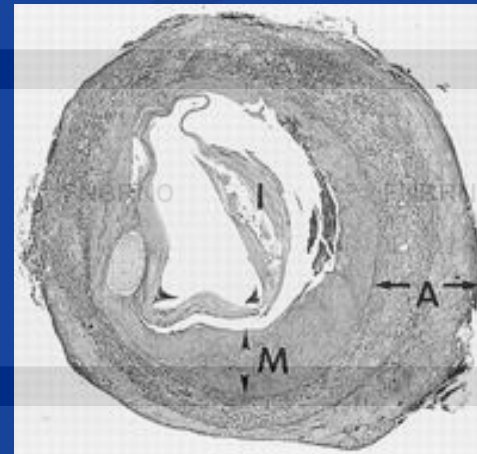
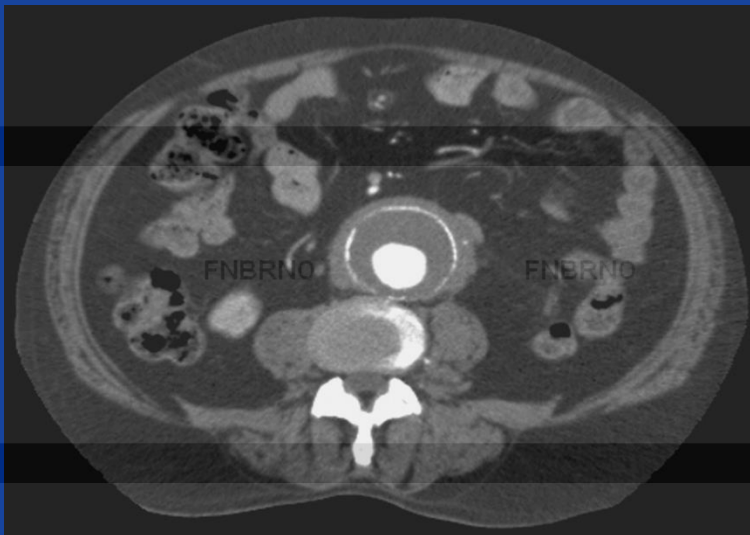
→ červen 2015 – útvar pod břišní stěnou



Diferenciální diagnóza paraaortálních expanzí

- Aortitida – *praktický stejný obraz*
- Metastázy a lymfom
- Krvácení při koagulopatii

Zánětlivé aneurysma aorty (desmoplastická reakce)

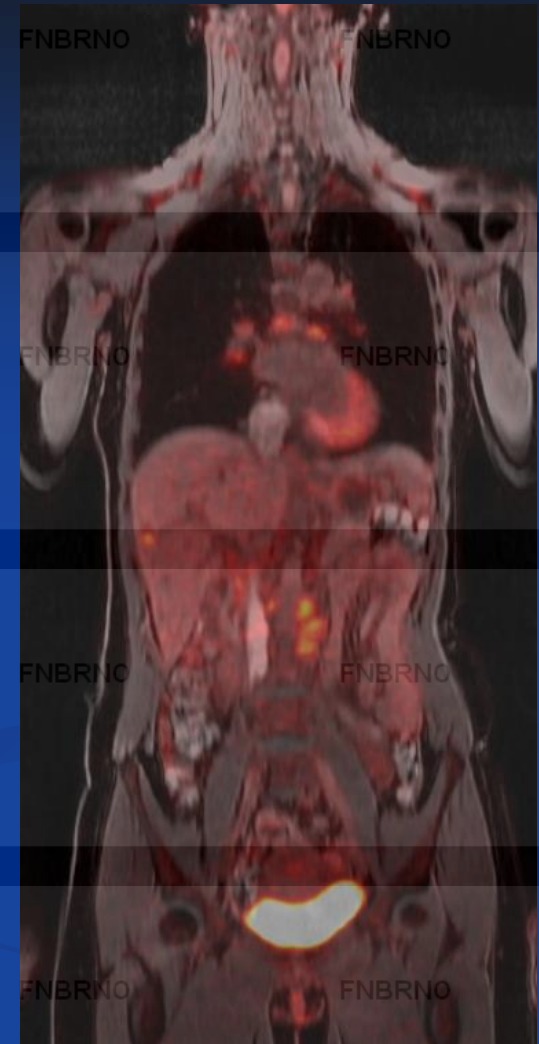
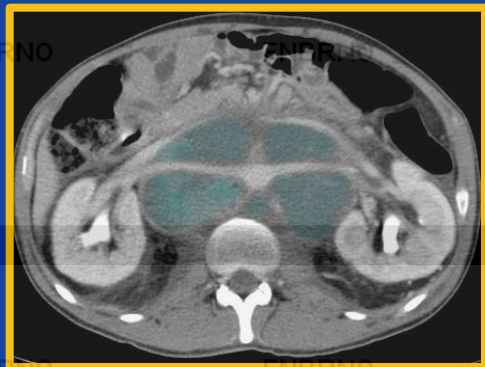


Lymfom

uzlinová expanze obdávající aortu, dolní dutou žílu,
mesenterické cévy

Non-Hodgkinský obvykle větší masy

PET > CT



Metastázy

retroperitoneální lymfadenopatie, velikost uzlin v krátké ose =>

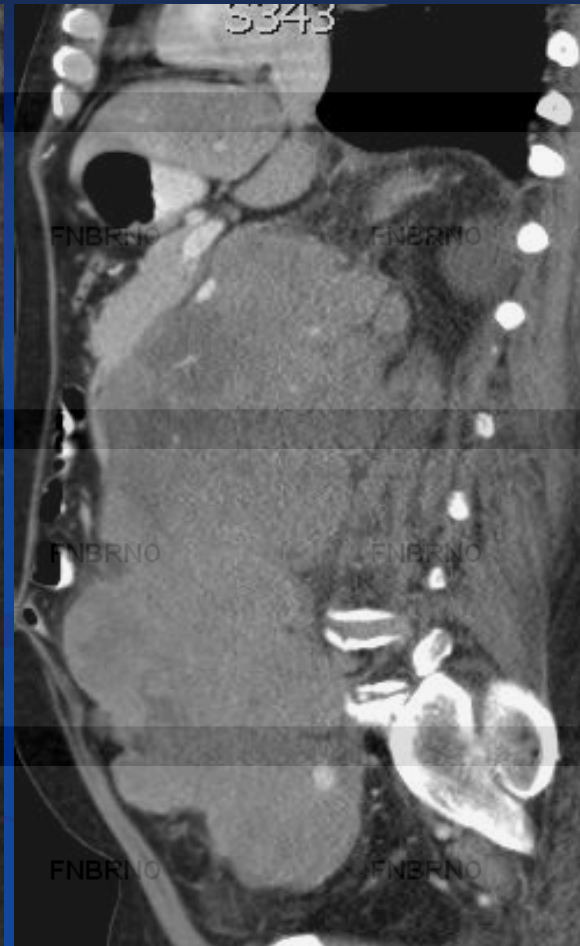
- paraaortálně a v malé pánvi 10 mm
- retrokrurálně 6 mm

PET-CT/MR !

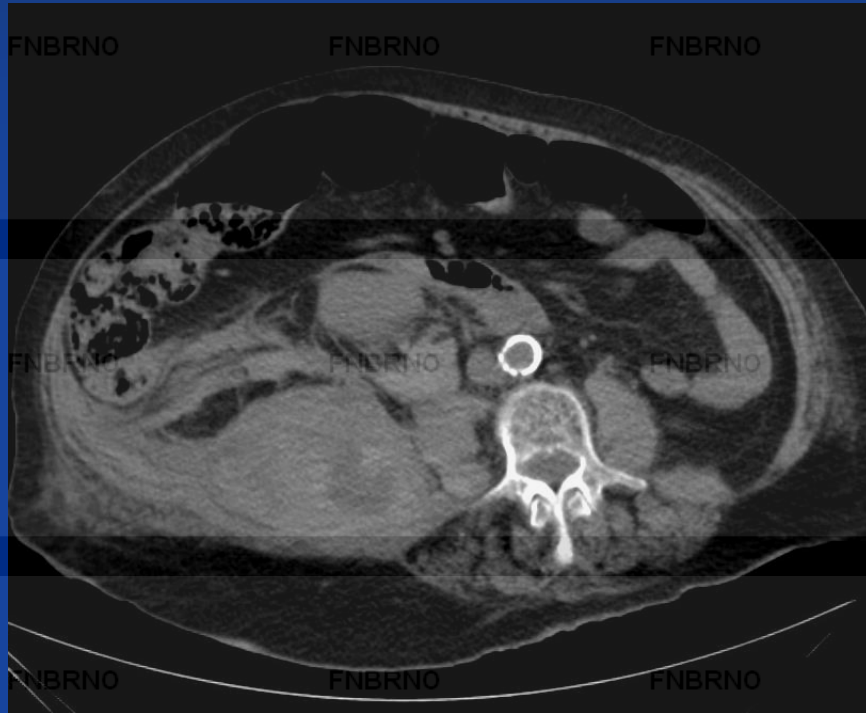
Testikulární, melanom, ovarium, prostata, plíce, prso



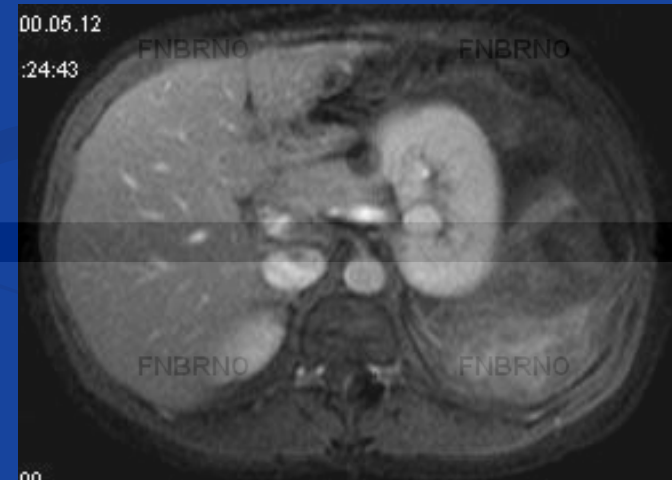
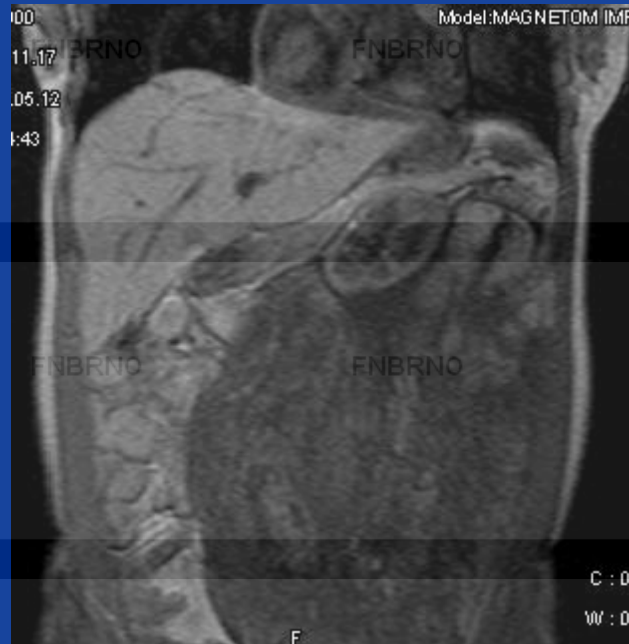
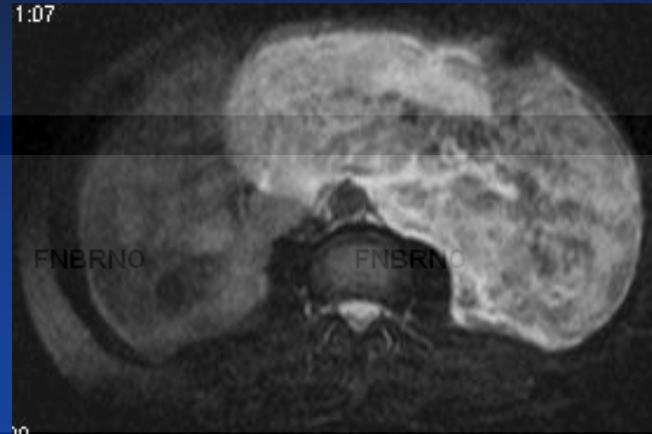
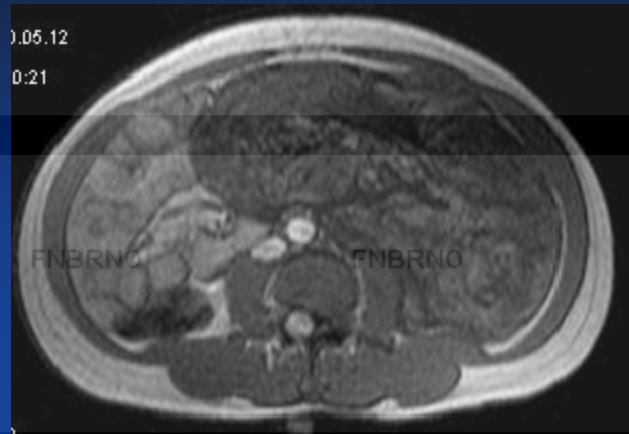
Seminoma



Hematom, infekce



Fibrolipom retroperitonea



Pomní

- Ohraničená expanze!
- Dif.dg.retroperitonální paraaortální expanze
- Stěna aorty a velkých cév
- Komplexní vyšetření laboratorní i klinické
- Hybridní metody

