

Zwłóknienie zaotrzewnowe – opis przypadku i przegląd literatury

Retroperitoneal fibrosis – case report and literature review

Hubert Wolski^{1,2}, Agnieszka Seremak-Mrozikiewicz^{1,3,4}, Anzelma Woyciechowska¹,
Krzysztof Drews^{1,3}

¹ Klinika Perinatologii i Chorób Kobiety, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu, Polska

² Oddział Ginekologiczno-Położniczy, Podhalański Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II, Nowy Targ, Polska

³ Pracownia Biologii Molekularnej w Klinice Perinatologii i Chorób Kobiety, Uniwersytet Medyczny w Poznaniu, Polska

⁴ Zakład Farmakologii i Fitochemii, Instytut Włókien Naturalnych i Roślin Zielarskich, Polska

Streszczenie

Celem pracy było przedstawienie objawów klinicznych, metod diagnostyki i leczenia w przypadku zwłóknienia zaotrzewnowego (RPF – retroperitoneal fibrosis).

Przedstawiono przypadek 53-letniej pacjentki, która zgłosiła się do szpitala z powodu nasilonych dolegliwości bólowych w dolnej części pleców i podbrzuszu trwających od roku. W badaniu ultrasonograficznym przezpochwowym stwierdzono obecność mięśniaka zlokalizowanego wzdłuż prawego brzegu trzonu macicy. Po 6 miesiącach od operacji wytuszczenia mięśniaka, z powodu narastających dolegliwości bólowych pacjentka przebyła relaparotomię. W czasie operacji stwierdzono obecność bardzo dobrze unaczynionej tkanki w przestrzeni zaotrzewnowej po stronie prawej, struktura moczowodu oraz topografia tej okolicy zniesiona, granice anatomiczne zatarte. Po zacementowaniu prawego moczowodu i uwolnieniu zrostów, pobrano fragmenty tkanki z przestrzeni zaotrzewnowej do badania histopatologicznego śródoperacyjnego.

Wynik badania histopatologicznego wskazał na proliferację dojrzałych fibroblastów, obecność nacieków z limfocytów, plazmacytów oraz eozynofilię, co potwierdziło rozpoznanie RPF. Zastosowana w okresie pooperacyjnym sterydoterapia zminimalizowała dolegliwości bólowe u pacjentki.

Słowa kluczowe: **zwłóknienie zaotrzewnowe / choroba IgG4-zależna /
/ sterydoterapia /**

Adres do korespondencji:

Hubert Wolski
Oddział Ginekologiczno-Położniczy
Podhalański Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II
34-400 Nowy Targ, ul. Szpitalna 14, Polska
tel./fax: 18/263-33-00
e-mail: sekretariat@pszs.eu

Otrzymano: 30.08.2014
Zaakceptowano do druku: 30.10.2014

Hubert Wolski et al. Zwłóknienie zaotrzewnowe – opis przypadku i przegląd literatury.

Abstract

The purpose of the study was to present the symptoms, diagnostic methods, and treatment in retroperitoneal fibrosis (RPF).

We present a case of a 53-year-old woman admitted to the hospital due to low back and abdominal pain complaints lasting a year. Ultrasonography revealed a myoma located along the right bank of the uterus. Six months after myoma enucleation, the patient underwent relaparotomy due to intensifying pain. The surgery revealed the presence of highly vascularized tissue; ureteral structure and topography of the right retroperitoneal were abolished, and anatomical borders were obliterated. Ureteral right catheter was placed, retroperitoneal adhesions were released and tissue fragments were collected from the retroperitoneal space for intraoperative histopathological examination.

The result of histopathological examination indicated the presence of eosinophilia, adult fibroblasts proliferation, lymphocyte and plasmocyte infiltration, which confirmed the diagnosis of RPF. Corticosteroid therapy, which was applied during the postoperative period, minimized the pain.

Key words: **retroperitoneal fibrosis / IgG4-related disease / corticosteroids therapy /**

Wstęp

Zwłóknienie zaotrzewnowe (RPF – *retroperitoneal fibrosis*) jest bardzo rzadkim procesem zapalnym o nieznaną etiologię. Charakteryzuje się nasiloną odpowiedzią immunologiczną, w następstwie czego dochodzi do zwłóknienia tkanek miękkich (łąkowej i tłuszczowej) w przestrzeni zaotrzewnowej i/lub zwłóknienia innych organów w jamie brzusznej. Chociaż brak dokładnych danych szacuje się, że choroba występuje z częstością 1 przypadek na 200-500 tys. osób na świecie. Dwa do trzech razy częściej chorują mężczyźni niż kobiety, najczęściej pojawia się w wieku 50-60 lat [1, 2, 3]. W kilku przypadkach potwierdzono rodzinne występowanie tej choroby [1]. Jako pierwszy RPF opisał Dominguez w 1905 roku [4]. W roku 1948 Ormond, amerykański urolog, przedstawił dwóch pacjentów z rozlanym idiopatycznym zwłóknieniem tkanek przestrzeni zaotrzewnowej obejmującym obydwie moczowody, dzięki czemu przywrócił zainteresowanie tą jednostką chorobową nazwaną jego nazwiskiem [5].

W przebiegu RPF najczęściej obserwuje się włóknisto-zapalną tkankę zaotrzewnową, która otacza aortę i żyłę główną dolną od poziomu wnęk nerek do promontorium i rozciągając się na boki obejmuje jeden lub obydwie moczowody. Tkanka ta często uciska także położone zaotrzewnowo nerwy, naczynia krwionośne i chłonne. Niekiedy zmieniona zapalnie tkanka może występować okołodunastniczo lub okołotrzustkowo. Postać pierwotna, idiopatyczna (60-70% przypadków) może być wynikiem miejscowej reakcji zapalnej w ścianie aorty brzusznej, skierowanej przeciw określonym antygenom płytki miażdżycowej aorty lub tętnic biodrowych wspólnych. Rozważany jest również udział czynników genetycznych, u około 44% chorych stwierdza się bowiem obecność antygenów układu HLA-B27. Obecnie przyjęta koncepcja podłoża postaci idiopatycznej, pokazuje ścisły związek rozwoju choroby ze wzrostem stężenia przeciwciał IgG4. Rozważa się możliwość włączenia idiopatycznej postaci RPF do niedawno opisanych chorób z grupy IgG4-zależnych. Choroby te rozpoznaje się na podstawie obecności nacieków tkankowych IgG4-dodatnich, z następczym zwłóknieniem rozległym lub miejscowym. U większości chorych stwierdzany jest również wzrost poziomu IgG4 w surowicy. W przebiegu choroby dochodzi do zajęcia kolejnych narządów. Już wcześniej wskazywano, że RPF może stanowić nawet około 10% chorób IgG4-zależnych [6, 7, 8].

Postać wtórna (30-40% przypadków) rozwija się w przebiegu gruźlicy, kiły, histoplazmozy, aktynomycyzy, przebytej radioterapii. Może również wystąpić u chorych na raka jelita grubego, sutka, raka trzustki, jądra, prostaty, chłoniaków, mięsaków, rakowiaka. Obserwuje się również postać wtórna po stosowaniu niektórych leków (metysergid, beta-bloker, metylodopa, bromokryptyna, hydralazyna, fenacetyna, amfetamina, kokaina). Dodatkowo wskazano na współwystępowanie RPF z chorobami autoimmunologicznymi, jak ziarniniakowatość Wegenera, toczeń układowy, choroba Hashimoto, guzkowe zapalenie tętnic, reumatoidalne zapalenie stawów, zeszywniające zapalenie stawów kręgosłupa, toczeń układowy, kłębuszkowe zapalenie nerek. Postać wtórna może również rozwijać się w wyniku urazu przestrzeni zaotrzewnowej oraz po operacjach w obrębie jamy brzusznej (operacje naczyniowe, urologiczne, chirurgiczne, ginekologiczne) [9]. Wykazano również, że na rozwój choroby mogą mieć wpływ czynniki środowiskowe takie jak azbest lub palenie papierosów [6, 8].

Zwłóknienie zaotrzewnowe rozwija się powoli, najczęstszym objawem zgłaszanym przez pacjentów jest tępy ból zlokalizowany w podbrzuszu i dolnej części pleców (92% przypadków), który nasila się wraz z postępem choroby. Wśród innych objawów obserwuje się zmęczenie, spadek masy ciała, gorączkę, nudności i wymioty [3, 10, 11]. Zajęcie okolic nerek i moczowodów powoduje infekcje, dysurię, oligurię, hematurię oraz kolkę nerkową. Powikłania jakie można obserwować to wodonercze (obustronne w 68%, jednostronne w 20%), niedrożność moczowodów, niewydolność nerek oraz nadciśnienie tętnicze. Obserwowane są także obrzęk kończyn dolnych, zakrzepica żył głębokich, zaparcia. U mężczyzn dodatkowo może wystąpić obrzęk moszny, żyłki powrózka nasiennego, wodniak jąder [3, 11].

Wstępne rozpoznanie stawiane jest na podstawie wywiadu oraz przeprowadzonych badań obrazowych. W ultrasonografii i tomografii komputerowej, stosowanych w chwili obecnej rutynowo, widoczna jest najczęściej hipoechogeniczna lub izoechogeniczna masa obejmująca jeden lub obydwie moczowody, jedno lub obustronne wodonercze, przyśrodkowe przemieszczenie moczowodów lub ucisk na moczowody (do poziomu L4/L5). Inne badania mogące znaleźć zastosowanie to urografia oraz magnetyczny rezonans jądrowy. Dla potwierdzenia ostatecznego rozpoznania RPF konieczna jest weryfikacja histopatologiczna,

Hubert Wolski et al. Zwłóknienie zaotrzewnowe – opis przypadku i przegląd literatury.

a szczególnie wykluczenie procesu nowotworowego. W najnowszych doniesieniach wskazuje się, że biopsja i badanie histopatologiczne powinny być złotym standardem dla rozpoznania RPF. W diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę obecność ropnia przestrzeni zaotrzewnowej, tętniaka aorty brzusznej, krwiaka okołoaortalnego, chłoniaka, mięsaka, raka trzustki, amyloidozy, czy powiększenie pakietów węzłów chłonnych. Terapia obejmuje interwencję chirurgiczną oraz leczenie zachowawcze hamujące aktywność układu immunologicznego, jak stosowanie kortykosteroidów, azatiopryny, cyklofosfamidu, leków antyestrogennych (tamoxifen) [1, 6, 12].

Celem pracy było przedstawienie objawów klinicznych, metod diagnostyki i przebiegu leczenia u pacjentki ze zwłóknieniem zaotrzewnowym oraz krótki przegląd aktualnej literatury na ten temat.

Opis przypadku

Pacjentka lat 53, zgłosiła się do szpitala z powodu dolegliwości bólowych w podbrzuszu trwających od roku i nasilających się od dwóch miesięcy. Dodatkowo u pacjentki stwierdzono otyłość (wskaźnik masy ciała 45 kg/m²), w wywiadzie natomiast przebyłą cholecystectomię. Pierwsza miesiączka wystąpiła w 14 rż., ostatnia w 50 rż., w wywiadzie położniczym trzy ciąży zakończone porodem samoistnym naturalnym.

W badaniu ginekologicznym stwierdzono nasiloną bolesność w podbrzuszu, powiększenie w całości macicy. Badanie ultrasonograficzne przezpochwowe wykazało obecność mięśniaka śródblaszkowego zlokalizowanego wzdłuż prawego brzegu trzonu macicy o średnicy około 50 mm. Ponieważ pacjentka wskazywała na ból w dolnej części pleców, dodatkowo przeprowadzono badanie ultrasonograficzne nerek, w którym stwierdzono obustronnie nieposzerzony układ kielichowo-miedniczkowy. Wobec silnych dolegliwości bólowych zdecydowano o laparotomii. Po otwarciu jamy brzusznej potwierdzono obecność mięśniaka po stronie prawej, którego wyłuszczone. W przebiegu operacji założono drenaż do jamy otrzewnowej celem kontroli hemostazy miejscowej (usunięto w 2 dobie po operacji). Przebieg samej operacji i okresu pooperacyjnego bez powikłań, pacjentka wypisana do domu w stanie ogólnym dobrym. W badaniu histopatologicznym potwierdzono rozpoznanie *Leiomyoma*. Pacjentka zgłosiła się do kontroli po 2 oraz 5 tygodniach, również w przebiegu tego okresu nie odnotowano powikłań.

Po trzech miesiącach wystąpił atak kolki nerkowej prawostronnej, pacjentka była leczona doraźnie w ambulatorium chirurgicznym oraz konsultowana w Poradni Urologicznej. W następnym miesiącu z powodu silnych dolegliwości bólowych w podbrzuszu oraz w dolnych partiach pleców po stronie prawej przeprowadzono badanie ginekologiczne, badanie ultrasonograficzne przezpochwowe oraz ultrasonografię nerek. W ultrasonografii stwierdzono wodonercze prawostronne oraz poszerzenie moczowodu prawego do wysokości skrzyżowania z naczyniami biodrowymi. Pacjentka nadal leczona była ambulatoryjnie w Poradni Urologicznej. Następne badanie, tomografia komputerowa przeprowadzona po miesiącu z powodu silnych i postępujących dolegliwości bólowych, wykazała duże zmiany po stronie prawej. Prawy moczowód wraz naczyniami biodrowymi od tętnicy głównej do skrzyżowania z moczowodem objęty był homogenną masą ulegającą wzmocnieniu po podaniu kontrastu, lewa nerka i lewy moczowód pozostawały prawidłowe.

Pacjentka została ponownie przyjęta do oddziału szpitalnego z rozpoznaniem wstępnym: stan po usunięciu mięśniaka macicy, guz w miednicy w przestrzeni pozaotrzewnowej, wodonercze. Podczas hospitalizacji zdecydowano o relaparotomii, w czasie której usunięto macicę wraz z przydatkami. Przeprowadzono również rewizję przestrzeni pozaotrzewnowej z oceną histopatologiczną śródoperacyjną tkanki obejmującej moczowód i naczynia biodrowe prawe. Podczas rewizji stwierdzono obecność bardzo dobrze unaczynionej tkanki, struktura moczowodu oraz topografia prawej przestrzeni zaotrzewnowej zniesiona, granice anatomiczne zatarte. Po zacewnikowaniu prawego moczowodu i uwolnieniu zrostów pobrano fragmenty tkanki z prawej przestrzeni zaotrzewnowej do badania histopatologicznego śródoperacyjnego (opis: fragment tkanki włóknisto-tłuszczowej z przewlekłym naciekiem zapalnym). W ostatecznym wyniku badania histopatologicznego potwierdzono eozynofilię, proliferację dojrzałych fibroblastów, obecność nacieków z limfocytów i plazmacytów pomiędzy pasmami kolagenu ulegającego szkliwieniu. W okresie pooperacyjnym zastosowano leczenie przeciwbakteryjne (Metronidazol 3x500 mg iv., Cipronex 2x500 mg iv.) oraz przeciwzakrzepowe (Clexane 1x0,6 ml sc.). W przebiegu pooperacyjnym wystąpiła nieznaczna niedokrwistość wtórna oraz zakażenie przyranne. Po 7 dniach od operacji włączono leczenie sterydami (prednison w dawce 40 mg/24 h po.), następnie dawkę zredukowano kolejno do 20 mg, a potem do 10 mg/24 h. Po 21 dniach usunięto cewnik moczowodowy. W tym okresie pacjentka nie odczuwała już żadnych dolegliwości bólowych. Badania kontrolne: morfologia, koagulologia, białko C-reaktywne, badania biochemiczne krwi pozostawały w normie. Pacjentka wypisana do domu w 22 dobie w stanie ogólnym dobrym z zaleceniem przyjmowania prednisonu 5 mg/24h po. Niestety po poprawie pacjentka przestała stosować się do zaleceń kontrolnych, kilkakrotne próby nakłonienia jej do badań kontrolnych nie dały rezultatu.

Dyskusja

Pomimo wielu badań etiologia i rozpoznanie RPF nadal pozostają niejasne. Ze względu na rzadkość występowania tego schorzenia oraz różnorodność objawów nie jest dostępna odpowiednio duża grupa reprezentatywna liczebnie oraz randomizowana grupa kontrolna [13].

W diagnostyce klinicznej RPF napotykamy duże trudności ze względu na brak przede wszystkim występowania charakterystycznych symptomów. Rozpoznanie w dużej mierze polega na diagnostyce obrazowej, pomocnej również w ocenie efektów terapii (ultrasonografia, tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny). W rozpoznaniu wstępnym ważną rolę odgrywa badanie ultrasonograficzne przeprowadzane według aktualnych standardów [14]. Z badań laboratoryjnych natomiast, szczególnie przy podejrzeniu postaci idiopatycznej RPF, polecana jest ocena stężenia IgG4 w surowicy oraz oznaczenie parametrów laboratoryjnych charakterystycznych dla zajętych narządów (wątroba, nerki, trzustka). W przypadku podejrzenia tła choroby IgG4-zależnej proponuje się oznaczenie obecności plazmacytów IgG4-dodatnich oraz stosunku stężenia IgG4 do całkowitego stężenia IgG (IgG4/IgG total). Przy dużych stężeniach IgG4 oraz całkowitego stężenia IgG sugerowana jest okresowa kontrola w celu monitorowania nasilenia dysfunkcji wielonarządowej [7, 15, 16].

Rozpoznanie idiopatycznej postaci RPF IgG4-zależnej obecnie proponuje się po spełnieniu 3 kryteriów: stwierdzeniu

Hubert Wolski et al. Zwłóknienie zaotrzewnowe – opis przypadku i przegląd literatury.

obecności mas tkanek miękkich otaczających aortę lub sąsiadujące tkanki, podwyższonego poziomu IgG4 w surowicy, potwierdzenia obecności naciekania komórek plazmatycznych IgG4-dodatnich w co najmniej jednym narządzie lub miejscu zwłóknienia zaotrzewnowego. Obecności postępującej dysfunkcji narządowej i/lub organomegalii [3, 15, 16].

W kilku pracach znalazło się ciekawe podsumowanie przypadków postaci idiopatycznej RPF. Khosroshahi i wsp. analizowali 23 pacjentów z RPF, których podzielono na pacjentów z RPF w przebiegu choroby IgG4-zależnej oraz IgG4-niezależnej. Postać RPF IgG4-zależną rozpoznawano na podstawie obecności plazmocytów IgG-dodatnich w tkankach (próg odcięcia – wartość wskaźnika $IgG4/calkowite\ IgG > 40\%$). Zidentyfikowano 13 przypadków postaci RPF IgG4-zależnej (57% całej grupy pacjentów).

U pacjentów z postacią RPF IgG4-zależną na podstawie biopsji stwierdzono statystycznie częściej obecność nacieków limfoplazmatycznych ($p=0,006$) oraz eozynofilii w tkankach ($p=0,0002$) w porównaniu do pacjentów z postacią RPF IgG4-niezależną. Oznaczenie wskaźnika $IgG4/calkowite\ IgG$ było bardziej przydatne w rozpoznaniu postaci RPF IgG4-zależnej w porównaniu do oznaczenia liczby plazmocytów IgG-dodatnich [2]. W pracy Chiba i wsp. podsumowano natomiast grupę 10 pacjentów z chorobą RPF IgG4-zależną. Rozpoznanie potwierdzono badaniem histopatologicznym. W przebiegu RPF obserwowano reakcję immunologiczną o ciężkim przebiegu, podwyższenie stężenia IgG oraz IgE w surowicy, eozynofilię, obecność przeciwciał przeciwwądrowych. U większości pacjentów obserwowano obecność mas zaotrzewnowych pierwotnie we wnętrzu nerki lewej oraz w regionie okołoaortalnym, u pięciu pacjentów dodatkowo rozpoznano wodonercze [3].

W opisanym przez nas przypadku postawiono pewne rozpoznanie RPF, co było możliwe dzięki spełnieniu kilku obecnie przyjętych kryteriów rozpoznania choroby. Symptomy kliniczne jakie wystąpiły to: przewlekły, nasilający się ból podbrzusza i dolnej partii pleców po stronie prawej, nasilone ataki kolki nerkowej. W ultrasonografii i tomografii komputerowej stwierdzono wodonercze prawostronne, poszerzenie moczowodu prawego do skrzyżowania z naczyniami biodrowymi oraz obecność mas tkankowych wypełniających i zamykających prawy moczowód. Ostatecznie podejrzenie choroby RPF potwierdziło wykonane badanie histopatologiczne, w którym zaobserwowano również obecność nacieków z limfocytów i plazmocytów oraz eozynofilię.

Odrębnym zagadnieniem jest postępowanie terapeutyczne w przypadku choroby RPF. Wydaje się, że interwencja chirurgiczna i/lub następnie podawanie sterydoterapii oraz immunosupresji są najbardziej efektywne w leczeniu RPF. Pokazano to w retrospektywnym podsumowaniu pacjentów z RPF w Chinach (61 przypadków). W całej grupie aż w 55,7% przypadków przeprowadzono operację chirurgiczną, w 16,4% zastosowano tylko leczenie zachowawcze (sterydoterapia, immunosupresja, tamoxifen), w 6,6% zastosowano leczenie zachowawcze po interwencji chirurgicznej [1]. Potwierdzono także, że stosowanie sterydoterapii i immunosupresji w małych dawkach zapobiega nawrotom choroby [1]. Obserwacje te potwierdzają Liu i wsp. w doniesieniu pochodzącym również z populacji chińskiej w grupie 58 przypadków z RPF. W 42 przypadkach (72,4%) przeprowadzono interwencję chirurgiczną, u 29 pacjentów (50%) wdrożono tylko

leczenie zachowawcze (sterydoterapia, immunosupresja, tamoxifen), natomiast u 17 pacjentów (29,3%) zastosowano sterydoterapię po operacji chirurgicznej [12].

Ważne jest właściwe także postępowanie w czasie operacji u pacjentów z RPF. W badaniach wskazuje się, że najczęstszym powikłaniem zwłóknienia zaotrzewnowego jest włączenie w proces zapalny moczowodu prowadzące do obstrukcyjnej nefropatii. Typowym postępowaniem podczas operacji w przebiegu RPF jest więc uwolnienie zrostów, udrożnienie moczowodów oraz pobranie tkanek do badania histopatologicznego [13]. Obecnie większość autorów sugeruje wykonanie biopsji rutynowo jako złotego standardu rozpoznania RPF. Niektóre jednak ośrodki proponują wykonanie biopsji tylko w szczególnych przypadkach, jak nietypowa lokalizacja zmian, sugestia wtórnego zwłóknienia na tle nowotworowym oraz brak odpowiedzi na wstępne leczenie [11, 12]. Jedną z metod postępowania śródoperacyjnego jest założenie stentów do zmienionych moczowodów. W pracy Saab i wsp. po stwierdzeniu uropatii zaporowej, założono stenty do obydwu moczowodów oraz laparoskopowo uwolniono zrosty zaotrzewnowe. Biopsja z miejsc operacyjnych potwierdziła rozpoznanie zwłóknienia zaotrzewnowego z elementami ostrego i przewlekłego zapalenia [9]. Również polscy autorzy opisywali przypadki zwłóknienia zaotrzewnowego [10, 17, 18].

Kisiel i wsp. przedstawili przypadek 45-letniej kobiety operowanej z powodu nasilonego bólu brzucha w przebiegu RPF. W ultrasonografii stwierdzono poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego nerki lewej, tomografia komputerowa pokazała położone zaotrzewnowo koncentryczne masy okołoaortalne schodzące wzdłuż tętnic biodrowych wspólnych oraz zamykające lewy moczowód. Również w tym przypadku postępowaniem śródoperacyjnym było założenie stentu do lewego moczowodu. Po operacji włączono natomiast leczenie sterydami i azatiopryną [10].

W wielu badaniach wskazuje się, że leczeniem przynoszącym największe korzyści jest, niezależnie od przyczyny, podawanie kortykosterydów szczególnie w pierwszym etapie leczenia [13]. Większość autorów pokazuje, że odpowiedź na kortykosterydy w większości przypadków jest korzystna [3, 7]. Niekiedy już po włączeniu kursu początkowego leczenia obserwuje się znaczne zmniejszenie zwłóknienia zaotrzewnowego. Sterydoterapię można także z powodzeniem zastosować w połączeniu z lekami immunosupresyjnymi jak azatiopryna, cyklofosfamid [7, 10, 13, 19]. Badania kontrolne pokazują remisję mas zaotrzewnowych i normalizację parametrów laboratoryjnych. Również w pracy polskich autorów pokazano szczególnie korzystne działanie azatiopryny [10].

Niektórzy autorzy przyjmują, że w przypadku choroby RPF IgG4-zależnej należy ściśle monitorować całkowite stężenie IgG4 i przy wartościach wysokich ewentualnie rozważyć włączenie leczenia sterydami. Niestety trudności nastęrcza nawracająca postać RPF, w której prognoza co do wyleczenia jest nieznana [7]. Tym bardziej wydaje się, że w rozpoznaniu choroby RPF, jak również w monitorowaniu jej leczenia niesłuchanie ważna jest współpraca lekarzy kilku specjalności, w tym urologów, ginekologów, chirurgów oraz radiologów. Wzajemna współpraca wielospecjalistyczna z pewnością warunkuje prawidłowy przebieg leczenia [20, 21].

Również w opisywanym przez nas przypadku pacjentki z RPF postępowanie nie odbiegało od standardów opisywanych

Hubert Wolski et al. Zwłóknienie zaotrzewnowe – opis przypadku i przegląd literatury.

przez innych autorów. W przebiegu relaparotomii po stwierdzeniu znacznego uciśnięcia prawego moczowodu oraz naczyń biodrowych przez homogenną masę uwolniono zrosty, pobrano materiał do badania histopatologicznego oraz założono cewnik do moczowodu. Włączenie natomiast kortykosterydów w przebiegu pooperacyjnym już w okresie początkowym pozwoliło na znaczne zmniejszenie dolegliwości bólowych u analizowanej pacjentki i pozwoliło na osiągnięcie zadowalającego efektu terapeutycznego.

Wnioski

Ze względu na rzadkość występowania oraz brak charakterystycznych objawów w rozpoznaniu RPF kluczową rolę odgrywa badanie histopatologiczne fragmentu zmienionej tkanki pobranej za pomocą biopsji lub śródoperacyjnie.

Na etapie rozpoznawania i monitorowania leczenia choroby ważna jest diagnostyka na podstawie ultrasonografii oraz tomografii komputerowej.

W aspekcie klinicznym RPF na etapie rozpoznania, różnicowania oraz leczenia ważna jest współpraca lekarzy wielu specjalności.

- Naumann UK, Krayenbühl PA, Käser L, Vetter W. Chronic peri-aortitis: retroperitoneal fibrosis (Ormond disease), inflammatory abdominal aortic aneurysm and peri-aneurysmic retroperitoneal fibrosis. *Praxis* (Bern 1994). 2007, 96, 271-277.
- Fujimori N, Ito T, Igarashi H, [et al.]. Retroperitoneal fibrosis associated with immunoglobulin G4-related disease. *World J Gastroenterol*. 2013, 19, 35-41.
- Wang WH, Chou CT, Chang PM, [et al.]. Retroperitoneal Fibrosis in IgG4-Related Disease. *J Clin Rheumatol*. 2014, 20, 175-176. doi: 10.1097/RHU.000000000000096.
- Saab R, Khoury M, Afif C, [et al.]. Idiopathic retroperitoneal fibrosis presenting as recurrent scrotal edema: Report of a case and review of the literature. *J Med Liban*. 2014, 62, 48-53.
- Kisiel B, Kruszewski R, Jurek-Urbanowska A, [et al.]. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: case report. *Pol Arch Med Wewn*. 2009, 119, 677-679.
- Scheel PJ Jr, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation. *Medicine* (Baltimore). 2009, 88, 202-207.
- Liu H, Zhang G, Niu Y, [et al.]. Retroperitoneal fibrosis: a clinical and outcome analysis of 58 cases and review of literature. *Rheumatol Int*. 2014, W druku.
- Vogt B, Meier P, Burnier M. Retroperitoneal fibrosis, M. Ormond, periaortitis, ...? *Ther Umsch*. 2008, 65, 265-268.
- Polish Gynecological Society - Ultrasound Section Guidelines on ultrasound screening in gynecology - 2015. *Ginekol Pol*. 2015, 86, 635-639.
- Grygiel-Górnica B, Puszczewicz M. Choroby IgG4-zależne - nowe spojrzenie w reumatologii. *Reumatologia*. 2013, 51, 284-292.
- Stone JR. Aortitis, periaortitis, and retroperitoneal fibrosis, as manifestations of IgG4-related systemic disease. *Curr Opin Rheumatol*. 2011, 23, 88-94. doi: 10.1097/BOR.0b013e3283412f7c.
- Podstawka AJ, Caban MA, Mosiewicz JZ. Retroperitoneal fibrosis - possible cause of hypertension. *Wiad Lek*. 2006, 59, 135-139.
- Zatorska B, Pojda-Wilczek D, Herba E, Pojda SM. Ocular complications in course of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Klin Oczna*. 2005, 107, 515-517.
- Warnatz K, Keskin AG, Uhl M, [et al.]. Ormond disease and inflammatory abdominal aortic aneurysm - a vasculitis? Case-control study of the therapeutic effect of immunosuppressive drugs. *Z Rheumatol*. 2003, 62, 118-119.
- Sili Scavalli A, Di Rocco G, Giannotti D, [et al.]. Two-years follow-up of low-dose methotrexate and 6-methylprednisolone therapy in a patient with idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2012, 16, 2171-2174.
- Alberti C. Revisiting the retroperitoneal fibroses: are there any significant news about their aetiopathogenesis and diagnostic approaches? *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2012, 16, 1078-1094.

Oświadczenie autorów:

- Hubert Wolski – autor koncepcji i założeń pracy, współautor tekstu pracy, przygotowanie manuskryptu i piśmiennictwa – autor zgłaszający i odpowiedzialny za manuskrypt.
- Agnieszka Seremak-Mrozikiewicz – współautor tekstu pracy, przygotowanie manuskryptu.
- Anzelma Woyciechowska – przygotowanie manuskryptu, korekta i aktualizacja literatury.
- Krzysztof Drews – korekta i akceptacja ostatecznego kształtu manuskryptu.

Źródło finansowania:

Praca nie była finansowana przez żadną instytucję naukowo-badawczą, stowarzyszenie ani inny podmiot, autorzy nie otrzymali żadnego grantu.

Konflikt interesów:

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów oraz nie otrzymali żadnego wynagrodzenia związanego z powstawaniem pracy.

Piśmiennictwo

- Li KP, Zhu J, Zhang JL, [et al.]. Idiopathic retroperitoneal fibrosis (RPF): clinical features of 61 cases and literature review. *Clin Rheumatol*. 2011, 30, 601-605.
- Khosroshahi A, Carruthers MN, Stone JH, [et al.]. Rethinking Ormond's disease: "idiopathic" retroperitoneal fibrosis in the era of IgG4-related disease. *Medicine (Baltimore)*. 2013, 92, 82-91.
- Chiba K, Kamisawa T, Tabata T, [et al.]. Clinical features of 10 patients with IgG4-related retroperitoneal fibrosis. *Intern Med*. 2013, 52, 1545-1551.
- Dominguez J. Retention renale par periureterite. Liberation externe de l'uretere. *Association française d'urologie*. 1905, 9, 511.
- Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol*. 1948, 59, 1072-1079.