



VIA MEDICA

www.fn.viamedica.pl

Hanna Storoniak, Monika Lichodziejewska-Niemierko, Bolesław Rutkowski

Klinika Nefrologii, Transplantologii i Chorób Wewnętrznych Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Otorbiające stwardnienie otrzewnej — późne rozpoznanie u chorej hemodializowanej

Encapsulating peritoneal sclerosis — late diagnosis in hemodialysed patient

ABSTRACT

Encapsulating peritoneal sclerosis (EPS) is a serious, although rare, complication of peritoneal dialysis. A case of a hemodialysed female with late diagnosis of EPS and profound complications is presented. The time elapse between the discontinuation of PD and first symptoms was around one

year and the diagnosis was made after the following year, at the time of complications after surgery, performed because of intestinal obstruction. This paper describes etiology, insidious clinical presentation and management of this serious condition.

Forum Nefrologiczne 2013, vol. 6, no 1, 34–37

Key words: peritoneal dialysis, hemodialysis, encapsulating peritoneal sclerosis

WSTĘP

Otorbiające stwardnienie otrzewnej (EPS, *encapsulating peritoneal sclerosis*) jest rzadkim powikłaniem, na ogół długotrwałej, dializoterapii otrzewnowej. Jego częstość wynosi 0,7–3,3% [1]. Typowymi objawami są: brak apetytu, zaparcia, bóle brzucha, następnie stany podniedrożnościowe i pełna niedrożność [2]. W późnym okresie u chorych stwierdza się opór w jamie brzusznej. U chorych dializowanych otrzewnowo mogą występować zaburzenia ultrafiltracji i krwisty płyn dializacyjny [2]. Chorych, u których nie dokonano na czas rozpoznania i nie wdrożono leczenia, cechuje niedożywienie prowadzące do krańcowego wyniszczenia.

Rozpoznanie dokonuje się na podstawie objawów klinicznych i obrazu radiologicznego pogrubiącej błony otrzewnowej, często z towarzyszącymi zwapieniami oraz z tworzeniem

masywnych zrostów i kokonów upośledzających perystaltykę, prowadzących do zwężeń [3]. Diagnoza w okresie dializoterapii otrzewnowej na ogół nie następuje z trudnością.

Rokowanie, do niedawna bardzo poważne, uległo poprawie dzięki wczesnemu rozpoznaniu i włączaniu leczenia (sterydy, tamoksyfen) oraz zabiegom enterolizy. Zabiegi te powinny być wykonywane przez doświadczony zespół chirurgiczny [3].

OPIS PRZYPADKU

Pacjentka, lat 29 ze schyłkową niewydolnością nerek, hemodializowana, została skierowana do Kliniki Nefrologii, Transplantologii i Chorób Wewnętrznych Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego w Gdańsku w sierpniu 2012 roku z Klinicznego Oddziału Ratunkowego UCK, do którego trafiła z powodu zasłabnięcia w trakcie oczekiwania na zmianę

Adres do korespondencji:

prof. dr hab. n. med.

Monika Lichodziejewska-Niemierko
Klinika Nefrologii, Transplantologii
i Chorób Wewnętrznych
Gdański Uniwersytet Medyczny
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
tel.: 58 349 28 22
e-mail: lichotek@gumed.edu.pl

opatrunku w Poradni Chirurgicznej. Kilka dni wcześniej została wypisana z Kliniki Chirurgii Ogólnej i Transplantacyjnej UCK, w której przebywała z powodu niedrożności przewodu pokarmowego.

Przy przyjęciu pacjentki do kliniki stwierdzono krańcowe wyniszczenie (masa ciała 29 kg, wskaźnik masy ciała [BMI, *body mass index*] 12 kg/m²), odwodnienie, cechy wstrząsu septycznego (ciśnienie tętnicze 65/45, akcja serca 130/min), ropiejącą ranę po zabiegu operacyjnym i stan zapalny wokół stomii. Chora podawała liczne (7–10) wypróżnienia do worka stomijnego. W badaniach dodatkowych obserwowano leukocytozę (22 780/mm³), nadpłytkowość (629 000/mm³), podwyższone wartości białka C-reaktywnego (CRP, *C-reactive protein*) i prokalcytoniny, kwasieć metaboliczną i hiperkaliemię (6,1 mEq/l). Z posiewu z rany pooperacyjnej wyhodowano trzy drobnoustroje: *Escherichia coli*, *Enterococcus faecium*, wielooporny *Staphylococcus* koagulazoujemny (ten ostatni również z krwi).

Z wywiadu wiadomo, że chorobę nerek rozpoznano w dzieciństwie (kłębuszkowe zapalenie nerek błoniasto-rozplamowe typu I), w 7. roku życia (1990) doszło do ich schyłkowej niewydolności i konieczności rozpoczęcia leczenia dializami (hemodializa z kilkakrotnie wytwarzanym dostępem naczyniowym). W 1992 roku pacjentka otrzymała przeszczep nerki, który usunięto po 3 latach z powodu jego niewydolności w przebiegu przewlekłego odrzucania i nieswoistej glomerulopatii. W latach 1995–1999, wobec problemów naczyniowych, chora była dializowana otrzewnowo. Drugi przeszczep nerki wykonano w roku 1999. W 2007 roku, wobec niewydolności nerki przeszczepionej, rozpoczęto ponownie dializoterapię otrzewnową. Graft usunięto w 2008 roku z powodu cech odrzucania. Chora była dializowana w systemie ciągłej ambulatoryjnej dializy otrzewnowej (CADO) 4 razy 2000 ml, glukoza 1,5-procentowa z ultrafiltracją dobową 800 ml, okresowo z zastosowaniem jednej wymiany z workiem o stężeniu glukozy 2,3% — ultrafiltracja dobową 1200 ml o stężeniu 4,25% — 1900 ml. W lipcu 2010 roku, z powodu okresowego niewykonywania wymian przez chorą i nawracających dializacyjnych zapaleń otrzewnej (5 nawrotów), zmieniono sposób leczenia na automatyczną dializę otrzewnową z użyciem łącznej objętości płynu 15 l i ultrafiltracją dobową około 1000 ml. Pacjentka nie wyrażała zgody na zmianę sposobu leczenia nerkozastępczego i nie wykonywała

badania kwalifikujących do przeszczepienia nerki. Adekwatność dializy mierzona jako całkowite tygodniowe Kt/V wynosiła w 2008 roku 2,28, a w 2010 roku — 2,24. Transport przetrzewnowy miał charakter pośredni: wartości D/P dla kreatyniny po 2. i 4. godzinie wynosiły w 2008 roku 0,51 i 0,69, a w 2010 roku odpowiednio 0,55 i 0,77. Nie stwierdzano podwyższonego stężenia CRP. Ze względu na trudności we współpracy z chorą (m.in. błędy w wykonywaniu procedur dializy otrzewnowej skutkujące nawracającymi zapaleniami otrzewnej), w październiku 2010 roku, w trakcie kolejnego zapalenia otrzewnej, usunięto cewnik otrzewnowy i zakwalifikowano pacjentkę do programu hemodializ (cewnik stały do prawej żyły szyjnej).

Zebrano dokładny wywiad dotyczący objawów ze strony przewodu pokarmowego. Bóle brzucha, zaparcia, okresowe nudności i wymioty pojawiły się rok po zakończeniu dializoterapii otrzewnowej. W kolejnych miesiącach objawy ulegały nasileniu, chora przeciętnie raz w miesiącu zgłaszała się do izby przyjęć szpitala w miejscu zamieszkania, w którym otrzymywała parenteralnie leki rozkurczowe i przeciwbólowe. Znaczną utratę masy ciała (15 kg) zaobserwowała dopiero wiosną 2012 roku, a już w czerwcu tego samego roku trafiła do oddziału chirurgicznego miejscowego szpitala, w którym wykonano laparotomię i rozpoznano ropień przestrzeni zaotrzewnowej oraz odczynowe zapalenie wyrostka robaczkowego. Dwa miesiące później została przyjęta do Kliniki Chirurgii Ogólnej i Transplantacyjnej Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego z objawami pełnej niedrożności (ryc. 1).

Wykonano zabieg uwolnienia zrostów i wobec perforacji przewodu pokarmowego wytworzono ileostomię dwulufową. Wśród schorzeń towarzyszących u chorej rozpoznano: przewlekłe wirusowe zapalenie wątroby typu C, stan po subtotalnym usunięciu przytarczyc (1997) z wtórną ich nadczynnością, przebyta infekcja wirusem cytomegalii, uszkodzenie tętnicy podobojczykowej prawej podczas cewnikowania z następową sternotomią (2008), ciąża w okresie dializoterapii otrzewnowej zakończona poronieniem samoistnym (2009).

W klinice u chorej rozpoznano EPS. Włączono szerokospektralną antybiotykoterapię (wankomycyna, piperacylina z tazobaktamem i metronidazol) oraz żywienie pozajelitowe. W związku z obserwowanymi cechami sepsy pacjentce nie podawano sterydów i tamoksyfenu. Po 4 tygodniach chorą wypisano

►► Bóle brzucha, zaparcia, okresowe nudności i wymioty pojawiły się rok po zakończeniu dializoterapii otrzewnowej ◀◀



Rycina 1. Przeglądowy obraz RTG jamy brzusznej pacjentki, wykonany przy przyjęciu do Kliniki Chirurgii Ogólnej i Transplantacyjnej Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego w Gdańsku. Widoczne są dość liczne poziomy płynu, co przy braku gazu w jelicie grubym przemawia za niską niedrożnością mechaniczną jelita cienkiego

w stanie poprawy, z masą ciała 36 kg, bez cech infekcji. Obecnie pacjentka w dobrym stanie ogólnym, bez objawów brzusznych, hemodializowana przewlekłe na przetoce własnej, otrzymuje żywienie pozajelitowe w systemie terapii domowej przez cewnik Broviaca (masa ciała 40 kg). Planowane jest badanie obrazowe jamy brzusznej z oceną możliwości zamknięcia stomii i/lub ewentualnych wskazań do enterolizy.

DYSKUSJA

Otorbiające stwardnienie otrzewnej jest opisywane u chorych dializowanych otrzewnowo, na ogół po długotrwałym leczeniu. Coraz częściej EPS rozpoznaje się u osób po przeszczepie nerki i w przebiegu hemodializoterapii. U opisywanej chorej objawy EPS pojawiły się w znacznym odstępie od zakończenia dializoterapii otrzewnowej, co utrudniło rozpoznanie. Należy pamiętać o tym w przypadku chorych hemodializowanych i po przeszczepie nerki, u których pojawiają się objawy brzuszne nawet po dłuższym okresie.

Czynnikami ryzyka wystąpienia EPS u opisywanej chorej mogły być: młody wiek i nawracające incydenty dializacyjnego zapalenia otrzewnej [4]. Dodatkowo, zgodnie

z teorią „dwóch uderzeń” (*two-hit-hypothesis*) Knudsona, należy również wziąć pod uwagę negatywny wpływ stosowania inhibitorów kalcyneuryny stosowanych podczas obu przeszczepień nerki. Stanowią one tak zwane drugie uderzenie (*second hit*), tj. profibrotyczne działanie tych leków nakłada się na patologiczne zmiany strukturalne w błonie otrzewnowej związane ze stosowaniem płynów bioniezgodnych [5].

Postępowanie omówiono w towarzyszącym artykule poglądowym na ten temat [2–5]. Warto rozważyć leczenie tamoksyfenem i/lub sterydami, chociaż nie do końca potwierdzono ich skuteczność w hamowaniu procesu stwardnienia oraz wskazanie do żywienia pozajelitowego [6–11]. Należy monitorować objawy kliniczne i wykonywać badania obrazowe w celu elektywnej kwalifikacji do zabiegu enterolizy [11]. Zabieg ten, na ogół długo trwający, czasem wykonywany kilkakrotnie, polega na rozklejeniu i uwolnieniu pętli jelitowych i pozwala na poprawę funkcji przewodu pokarmowego. W Japonii pięcioletnie przeżycie chorych po tych zabiegach wynosi 81% [12]. Późna kwalifikacja do enterolizy, zwłaszcza w okresie znacznego niedożywienia, zmniejsza szanse na pozytywny efekt zabiegu. W większości krajów istnieją ośrodki referencyjne, mające doświadczenie w tego typu zabiegach. W Polsce jest to Klinika Chirurgii Ogólnej Naczyniowej i Transplantacyjnej w Warszawie (przy ul. Banacha), kierowana przez profesora Jacka Szmida, a chirurgiem, który zdobył doświadczenie w tego typu zabiegach podczas staży w jednym z brytyjskich ośrodków referencyjnych, jest doktor Tomasz Jakimowicz.

Nie jest jasne, czy podejrzenie EPS ma pociągać za sobą zakończenie dializoterapii otrzewnowej. Wydaje się bowiem, że zaniechanie „płukania” otrzewnej może przyspieszyć tworzenie się zrostów i kokonów.

PODSUMOWANIE

Jednym z powikłań dializoterapii otrzewnowej, które może wystąpić w znacznym odstępie czasu od zaprzestania tej metody jest EPS. Należy zwracać uwagę na objawy kliniczne, utratę masy ciała o niejasnej przyczynie oraz w odpowiednim czasie wdrażać postępowanie diagnostyczne i lecznicze. Zabieg enterolizy powinien być przeprowadzony w ośrodku referencyjnym.

►►Zabieg enterolizy powinien być przeprowadzony w ośrodku referencyjnym◄◄

STRESZCZENIE

Otorbiające stwardnienie otrzewnej (EPS) jest groźnym, chociaż rzadkim, powikłaniem dializy otrzewnowej. Przedstawiono przypadek chorej hemodializowanej z późnym rozpoznaniem EPS i zaawansowanymi powikłaniami. Objawy EPS rozpoczęły się rok po zaprzestaniu dializy otrzewnowej, jednak rozpoznania dokonano dopiero po

kolejnym roku, w okresie wystąpienia powikłań po zabiegu wykonanym z powodu niedrożności mechanicznej przewodu pokarmowego. W poniższym artykule opisano przyczyny, podstępne objawy kliniczne oraz leczenie tego poważnego schorzenia.

Forum Nefrologiczne 2013, tom 6, nr 1, 34–37

Słowa kluczowe: dializa otrzewnowa, hemodializa, otorbiające stwardnienie otrzewnej

▶▶ Otorbiające stwardnienie otrzewnej (EPS) jest groźnym, chociaż rzadkim, powikłaniem dializy otrzewnowej ◀◀

1. Brown E.A., Van Biesen W., Finkelstein F.O., Hurst H., Johnson D.W., Kawanishi H. i wsp. Length of time on peritoneal dialysis and encapsulating peritoneal sclerosis: position paper for ISPD. *Perit. Dial. Int.* 2009; 29: 595–600.
2. Kawaguchi Y., Saito A., Kawanishi H., Nakayama M., Miyazaki M., Nakamoto H. i wsp. Recommendations on the management of encapsulating peritoneal sclerosis in Japan, 2005: diagnosis, predictive markers, treatment, and preventive measures. *Perit. Dial. Int.* 2005; 25 (supl. 4): S83–S95.
3. UK Encapsulating Peritoneal Sclerosis Clinical Practice Guidelines 2009. Dostępne na: www.edren.org/encapsulating_peritoneal_sclerosis
4. Kawaguchi Y., Tranaeus A. A historical review of encapsulating peritoneal sclerosis. *Perit. Dial. Int.* 2005; 25 (supl. 4): S7–S13.
5. de Sousa E., del Peso-Gilsanz G., Bajo-Rubio M.A., Ossorio-Gonzalez M., Selgas-Gutierrez R. Encapsulating peritoneal sclerosis in peritoneal dialysis. A review and European initiative for approaching a serious and rare disease. *Nefrologia* 2012; 32: 707–714.
6. Latus J., Ulmer C., Fritz P., Rettenmaier B., Biegger D., Lang T. i wsp. Encapsulating peritoneal sclerosis: a rare, serious but potentially curable complication of peritoneal dialysis—experience of a referral centre in Germany. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2012; 25: 1–7.
7. Eltoun M.A., Wright S., Atchley J., Mason J.C. Four consecutive cases of peritoneal dialysis-related encapsulating peritoneal sclerosis treated successfully with tamoxifen. *Perit. Dial. Int.* 2006; 26: 203–206.
8. Guest S. Tamoxifen therapy for encapsulating peritoneal sclerosis: mechanism of action and update on clinical experiences. *Perit. Dial. Int.* 2009; 29: 252–255.
9. Korte M.R., Fieren M.W., Sampimon D.E., Lingsma H.F., Weimar W., Betjes M.G. Tamoxifen is associated with lower mortality of encapsulating peritoneal sclerosis: results of the Dutch Multicentre EPS Study. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2011; 26: 691–697.
10. Summers A.M., Clancy M.J., Syed F., Harwood N., Brenchley P.E., Augustine T. i wsp. Single-center experience of encapsulating peritoneal sclerosis in patients on peritoneal dialysis for end-stage renal failure. *Kidney Int.* 2005; 68: 2381–2388.
11. Wong C.F., Beshir S., Khalil A., Pai P., Ahmad R. Successful treatment of encapsulating peritoneal sclerosis with azathioprine and prednisolone. *Perit. Dial. Int.* 2005; 25: 285–287.
12. Nakamoto H. Encapsulating peritoneal sclerosis — a clinician's approach to diagnosis and medical treatment. *Perit. Dial. Int.* 2005; 25 (supl. 4): S30–S38.

Piśmiennictwo