



ФГБОУ ВО САРАТОВСКИЙ ГМУ ИМ.В.И.РАЗУМОВСКОГО
МИНЗДРАВА РОССИИ
КАФЕДРА ГОСПИТАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ЛЕЧЕБНОГО ФАКУЛЬТЕТА



Ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда)

Скрябина Е.Н., Магдеева Н.А.

Донецк, 12-13 ноября 2020

Ретроперитонеальный фиброз (РПФ) - позадибрюшинный фиброз, примочеточниковый фиброз, позадибрюшинная гранулема, болезнь Ормонда – неспецифический воспалительный процесс в забрюшинной клетчатке с образованием фиброзной ткани, вызывающей постепенную компрессию рядом расположенных структур.

- Впервые данное заболевание, вызвавшее обструкцию мочеточника, было описано урологом из Балтимора Ормондом в 1948г.

РПФ -редкое (примерно 1 случай на 200 тыс. человек) и мало изученное заболевание, что является частой причиной позднего начала и длительного неэффективного лечения больных по поводу проявлений различных заболеваний и осложнений.



- Заболевание развивается медленно, постепенно прогрессируя.
- Обычно РПФ начинается в забрюшинной клетчатке, окружающей подвздошные сосуды у места их перекреста с мочеточником (уровень L4-L5).
- Постепенно фиброз распространяется к мысу крестца и области ворот почки, сдавливая быстрее всего мочеточники, затем нижнюю полую вену, аорту и её главные артерии.
- Нарушение пассажа мочи по мочеточнику приводит к повышению внутрилоханочного давления и развитию гидронефроза, пиелонефрита, мочекаменной болезни, нефрогенной артериальной гипертензии, а в конечном итоге – хронической почечной недостаточности и сморщиванию почек.

Диагностика

- наиболее информативным методом диагностики РПФ является **мультиспиральная КТ с введением контрастного вещества и МРТ**, которые взаимно дополняют друг друга.
- Однако окончательный диагноз может быть поставлен только на основе **биопсии и иммуногистохимического исследования**.

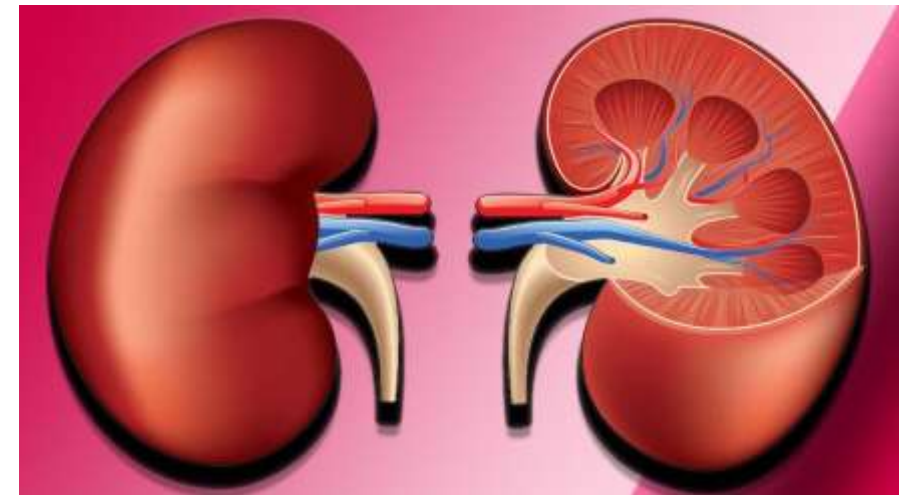
Лечение

- В настоящее время отсутствует реальный стандарт лечения РПФ, нет четкого определения роли медикаментозной терапии и наиболее эффективного метода хирургического лечения.

NB!

Прогноз болезни Ормонда

Основной причиной смерти является хроническая почечная недостаточность. Вероятность летального исхода при поздней диагностике заболевания достигает 60%



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

История заболевания

Больная К., 43 лет, впервые пожаловалась на незначительные тянущие боли в поясничной области слева, сухость, шелушение кожи; усиленное выпадение волос; периодическое повышение АД до 140/100 мм рт. ст. в январе 2015 г. Получала антибактериальную терапию без эффекта.



История заболевания

По результатам УЗИ, МРТ, лапаротомии, произведенных в г.Саратове, было выявлено образование размерами 100*60 мм. располагавшееся в забрюшинном пространстве.

Гистологическое исследование образования позволило высказать предположение о наличии фиброгистиоцитомы.

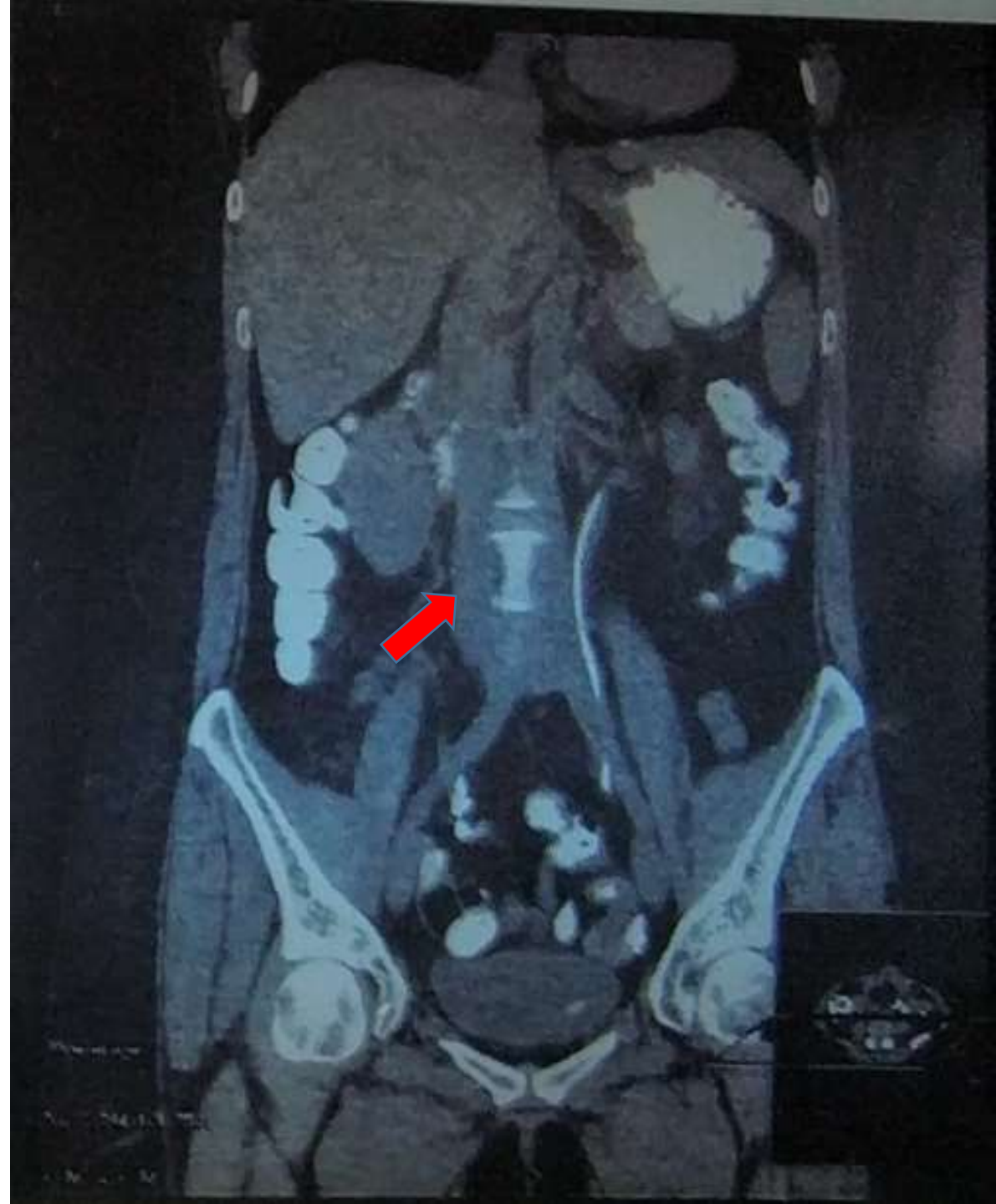


История заболевания

В мае 2015г была проведена КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства в РОНЦ им. Н.Н. Блохина, где было подтверждено наличие забрюшинного образования.

Оно охватывало аорту и левые подвздошные сосуды и прилегало к нижней полой вене (от нижнего края поджелудочной железы до бифуркации сосудов) и было сращено с 12-перстной кишкой в нижнем горизонтальном отделе и передней стенкой нижней полой вены.

Выполнено удаление образования, гистологическая структура которого соответствовала забрюшинной нейрофибrome.



История заболевания

В послеоперационном периоде сохранялся дискомфорт в нижних отделах живота. Отмечена потеря массы тела на 15 кг, периодическое повышение АД до 145-160 и 100 мм.рт.ст. Принимала каптоприл по потребности.

При КТ через 4 месяца на месте операционного вмешательства была выявлена полоска инфильтрации толщиной 3-4 и длиной 60 мм, муфтообразно обхватывавшая аорту и частично проксимальные отделы подвздошных артерий .

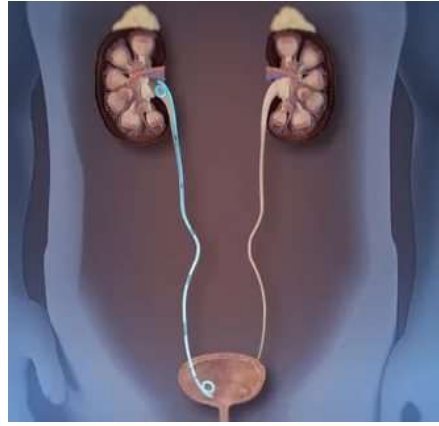
История заболевания

На фоне отсутствия лечения при повторном КТ в феврале 2016 г. было отмечено увеличение толщины (до 13 мм) и протяженности (до 70 мм) образования, которое распространялось на общую подвздошную вену, верхнюю треть левого мочеточника, вызывая расширение его проксимальных отделов до 8 мм и пиелоэктазию до 23мм.

История заболевания

В РОНЦ им. Н.Н. Блохина была проведена нефростомия слева, выполнено иммуногистохимическое исследование, по результатам которого диагноз изменен на **Идиопатический ретроперитонеальный фиброз** (болезнь Ормонда) .

В данном случае полиморфноклеточный инфильтрат был представлен множеством гистиоцитов с примесью как **T-лимфоцитов, CD3+**, так и **B-лимфоцитов, CD20+** клеток, **IgG-позитивными плазмочитами**. При реакции с **IgG4** позитивными оказались менее 10% клеток, что позволило исключить наличие **IgG4-ассоциированного** заболевания.



С учетом выявленного нарушения оттока по левому мочеточнику, пациентке был установлен в него стент, нефростома перекрыта. Рекомендовано наблюдение и лечение у ревматолога.

В течение последующих 4 лет с 2016г больная систематически (1 раз в 3-5 месяцев) наблюдалась в ревматологическом и урологическом отделениях Областной клинической больницы г. Саратова, где проводились УЗИ, КТ органов и дуплексное исследование сосудов брюшной полости и забрюшинного пространства, общеклинические лабораторные исследования.

Лечение:

Было назначено лечение метипредом (24мг с постепенным снижением до 8 мг), D-пенициламином 250 мг/сут, короналом 2,5 мг/сут.

На фоне указанной консервативной терапии (с февраля 2016г по июль 2017г) было отмечено постепенное уменьшение толщины РПФ с 13 до 4 мм и протяженности с 70 до 60мм . Дальнейшей положительной динамики, несмотря на продолжение лечения в течение последующих лет , не наблюдалось. Сохранялась обструкция левого мочеточника.

Лечение:

Периодически больная отмечала появление тянущих болей в поясничной области слева, мутной мочи. Выявлялась протеинурия до 1,45 г/л в сутки, бактериурия до 346,8 (N до 7 uL), массивная лейкоцитурия, гематурия. Изменений со стороны ОАК выявлено не было.

Неоднократно проводилась замена стента (каждые 3-5 месяцев), назначалась антибактериальная терапия с непродолжительным эффектом.

Осложнение лечения

В марте 2018 года у больной развился частичный птоз верхнего века справа.

Учитывая возможность развития при данном заболевании опухоли глазницы, было проведено КТ исследование головы. Однако указанной патологии выявлено не было. В связи с полным восстановлением функции века после отмены D-пенициламина развившийся птоз нами был расценен как осложнение лечения данным препаратом с развитием **псевдопаралитической миастении.** Вместо D-пенициламина был назначен метотрексат 10 мг/ нед. без дальнейшего эффекта от лечения, азатиоприн 50 мг/с.



В ноябре 2019 г

- Самопроизвольное выпадение стента, полное восстановление проходимости мочеточника, отсутствие рецидивирования признаков инфекции мочевыводящих путей.
- КТ в динамике. Заключение: наблюдается полное исчезновение забрюшинного образования
- Рекомендовано динамическое наблюдение с выполнением КТ через 6 мес.



Особенности терапии

Первоначальный неполный эффект терапии объяснялся небольшими дозами препаратов, обусловленными постоянно рецидивирующей инфекцией мочевыводящих путей, а так же поздним началом консервативного лечения (через год от начала заболевания).

Отсутствие дальнейшей положительной динамики со стороны РПФ, сохранявшаяся обструкция мочеточника с развитием гидронефроза левой почки, рецидивирующая инфекция мочевых путей послужили поводом для рекомендации больной хирургического лечения, направленного на восстановление проходимости левого мочеточника.

Особенности терапии

В дальнейшем при постоянном приеме препаратов (на последнем этапе – азатиоприна) удалось достичь практически полного излечения: исчезновения ретроперитонеального образования, отсутствия рецидивов инфекции мочевыводящих путей.

Данный результат особенно важен, учитывая характерное для РПФ интимное вовлечение в процесс сосудов и мочеточника, делающее хирургическое вмешательство небезопасным.

Выводы

1) Болезнь Ормонда нуждается в дальнейшем изучении и разработке стандартов ведения пациентов с данной патологией;

2) Иммуносупрессивная терапия должна быть назначена в максимально ранние сроки, что позволит предотвратить развитие необратимого фиброза;



Выводы

3) При далеко зашедших стадиях болезни лечение должно быть комплексным, включать в себя как медикаментозную терапию, так и хирургическое вмешательство, которое поможет справиться с осложнениями компрессии и предотвратить развитие почечной недостаточности.

4) При длительном регулярном приеме иммуносупрессивных препаратов возможна полная регрессия образования



*СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!*

