

© В.И.Корниенко, С.Х.Аль-Шукри, А.А.Люблинская, 2009
УДК 617.553-002.17

В.И. Корниенко¹, С.Х. Аль-Шукри¹, А.А. Люблинская¹

РЕТРОПЕРИТОНЕАЛЬНЫЙ ФИБРОЗ (БОЛЕЗНЬ ОРМОНДА)

V.I. Kornienko, S.Kh. Al-Shukri, A.A. Lyublinskaya

RETROPERITONEAL FIBROSIS (ORMOND'S DISEASE)

¹Кафедра урологии Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова, Россия

РЕФЕРАТ

Ретроперитонеальный фиброз (позадибрюшинный фиброз, примочеточниковый фиброз, позадибрюшинная гранулема, болезнь Ормонда) – неспецифическое негнойное воспаление фиброзно-жировой ткани, которое вызывает симптомы благодаря постепенной компрессии тубулярных структур ретроперитонеального пространства. Различают первичный (идиопатический) и вторичный ретроперитонеальный фиброз (РПФ). В развитии идиопатического РПФ ведущая роль отводится аутоиммунным механизмам. Вторичный РПФ – следствие разнообразных причин, к числу которых относятся лекарства. Традиционно для подтверждения диагноза ретроперитонеального фиброза применяется внутривенная урография. Триада, указывающая на присутствие ретроперитонеального фиброза, включает: 1) гидронефроз с расширенным извилистым верхним сегментом мочеточника, 2) медиальную девиацию мочеточника и 3) наружную компрессию мочеточника. Идиопатический ретроперитонеальный фиброз часто поддается лечению кортикостероидами и (или) дополнительными иммуносупрессорными препаратами. В то же время пациентам, особенно при распространенном заболевании, часто требуется хирургическое вмешательство для освобождения мочеточников и других структур с целью уменьшения обструкции.

Ключевые слова: ретроперитонеальный фиброз, клиника, диагностика, лечение.

ABSTRACT

Retroperitoneal fibrosis – is a nonspecific non-purulent inflammation of a fibroadipose tissue that causes symptoms owing to a gradual compression of tubular structures of retroperitoneal spaces. There are primary (idiopathic) and secondary retroperitoneal fibroses (RPF) are distinguished. In the development of idiopathic RPF the leading part belongs to autoimmune mechanisms. The secondary RPF is a consequence of various causes with medication among them. Intravenous urography is traditionally used to confirm the diagnosis of retroperitoneal fibrosis. The triad showing the presence of retroperitoneal fibrosis includes: 1) hydronephrosis with dilated gyrose upper segment of the ureter, 2) medial deviation of the ureter and 3) external compression of the ureter. Idiopathic retroperitoneal fibrosis is often curable when treated with corticosteroids and/or with additional immunosuppressive agents. At the same time for patients, especially for those with diffuse disease, surgical intervention is often required in order to release ureters and other structures with the aim to reduce obstruction.

Key words: retroperitoneal fibrosis, clinical picture, diagnostics, treatment.

Ретроперитонеальный фиброз (позадибрюшинный фиброз, примочеточниковый фиброз, позадибрюшинная гранулема, болезнь Ормонда) – неспецифическое негнойное воспаление фиброзно-жировой ткани, которое вызывает симптомы благодаря постепенной компрессии тубулярных структур ретроперитонеального пространства. Заболевание представляет собой одно из проявлений широко распространенного понятия, определяемого как «системный идиопатический фиброз». Идиопатический медиастинальный фиброз, струма Риделя (Riedel), склерозирующий холангит, панникулит, болезнь Пейрони (Peyronie) и десмоидная опухоль относятся к другим фиброматозам, кото-

рые, как считают, представляют локализованные формы системного идиопатического фиброза.

В 1948 г. уролог из Балтимора Ormond впервые описал заболевание, характеризующееся разрастанием плотной волокнистой соединительной ткани в ретроперитонеальной клетчатке, вызвавшее обструкцию мочеточников. Ретроперитонеальный фиброз встречается редко, его частота составляет примерно 1 случай на 200 000 человек. Обычно он диагностируется у пациентов в возрасте от 30 до 60 лет. Идиопатический ретроперитонеальный фиброз развивается в 2 раза чаще у мужчин, чем у женщин.

Различают первичный (идиопатический) и вторичный ретроперитонеальный фиброз (РПФ). В развитии идиопатического РПФ ведущая роль отводится аутоиммунным механизмам. Вторичный

Корниенко В.И. 197022, Санкт-Петербург, Льва Толстого, 17, кафедра урологии СПбГМУ им.акад.И.П.Павлова, e-mail: kornlmed@mail.ru

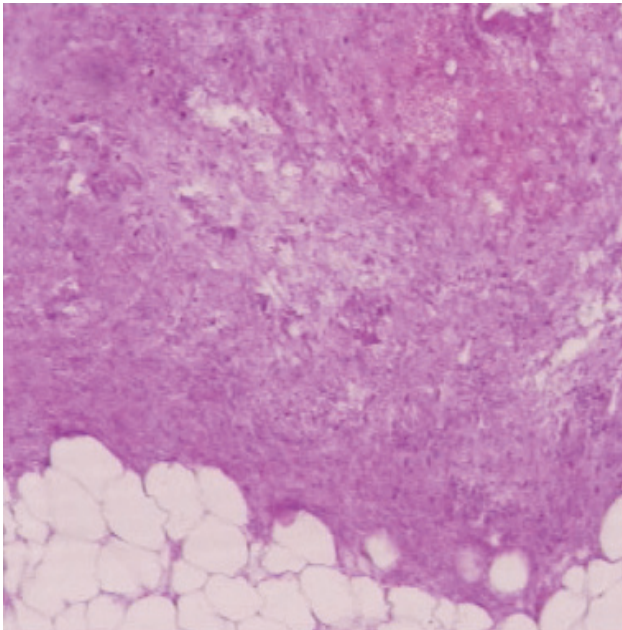


Рис. 1. Парауретеральная жировая клетчатка в зоне сдавления правого мочеточника с признаками хронического воспаления и резко выраженного склероза.

РПФ – следствие разнообразных причин, к числу которых относятся лекарства, особенно метисергид (который обычно используют для лечения мигрени, на этот препарат приходится почти 10% от всех случаев ретроперитонеального фиброза), злокачественные новообразования, инфекции, облучение, склеротические процессы в забрюшинной клетчатке, развивающиеся при хронических заболеваниях кишечника, гениталий.

Микроскопическая картина характеризуется диффузным разрастанием плотной волокнистой соединительной ткани. Среди рыхло расположенных коллагеновых волокон встречаются одиночные тучные клетки, а также одноядерные круглоклеточные инфильтраты, представленные лимфоидными плазматическими и эозинофильными клетками (рис. 1).

Клиническая картина. Анамнез заболевания разделен на три периода: 1) период начала и развития болезни, 2) период активности, при котором распространяющиеся целлюлярный и фиброзный процессы охватывают ретроперитонеальные структуры, и 3) период сокращения фиброзной массы с компрессией вовлеченных структур. На стадии прогрессирования фиброза в какой-то момент с очевидностью происходит самоограничение заболевания, фактор особой важности в определении вида лечения. Первой жалобой является постоянная тупая боль, не имеющая спастического характера. Боль обычно начинается в боковых областях туловища или нижней части спины и часто иррадирует в нижнюю половину живота, пах, гениталии или переднемедиальный участок бед-

ра. Сначала боль может быть односторонней, но позднее, при распространении фиброзного процесса, может становиться двусторонней. На ранней стадии заболевания часто отмечают умеренную лихорадку и лейкоцитоз, увеличение СОЭ. Трансабдоминальную или тазовую опухоль пальпируют примерно у 30% больных.

Симптомы, обусловленные компрессией тубулярных ретроперитонеальных структур, могут появиться после исходных жалоб через различные сроки – от 1 мес до 2 лет. К основным структурам, вовлеченным в процесс, относятся мочеточники, аорта и нижняя полая вена.

Особенностью клинического течения заболевания является постепенное прогрессирование с развитием вторичного гидроуретеронефроза, пиелонефрита и хронической почечной недостаточности. Частичную или полную обструкцию мочеточников наблюдают у 75–85% больных. Олигурию или анурию с лабораторными доказательствами уремии отмечают у 40% больных. Периодически возникают отеки. Артериальная недостаточность, обусловленная фиброзной констрикцией аорты или чревных артерий, – нетипичный признак.

Бывают случаи, когда возникают трудности дифференциального диагноза болезни Ормонда с атипичной локализацией кист поджелудочной железы, опухолей желудка и кишечника, с опухолями, расположенными ретроперитонеально, с туберкулезом почек и мочеточников [1–3].

Диагностика. Традиционно для подтверждения диагноза ретроперитонеального фиброза применяется внутривенная урография, при которой

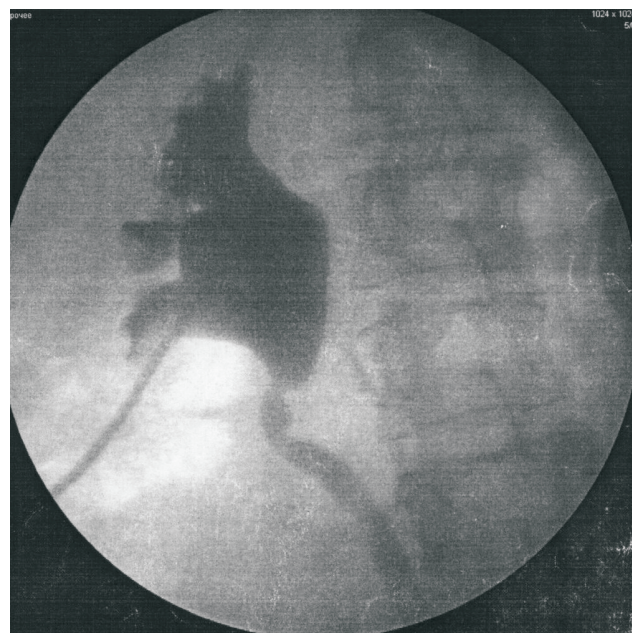


Рис. 2. Обструкция правого мочеточника (граница верхней и средней трети) за счет сдавления извне.

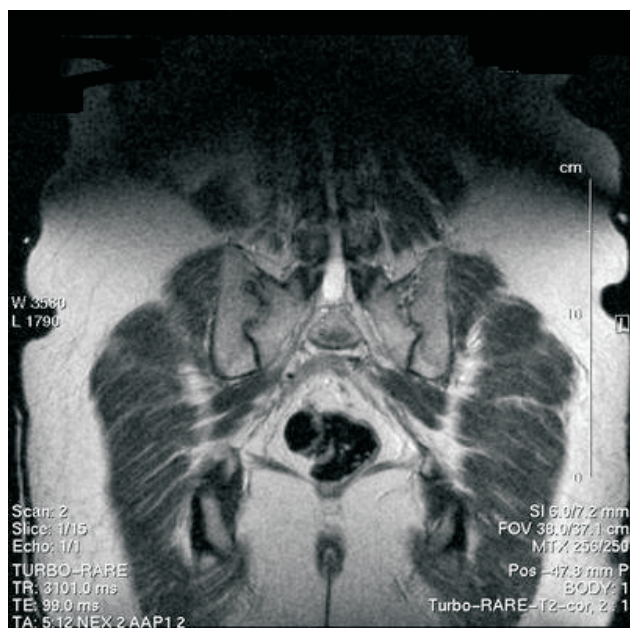


Рис. 3. МРТ при болезни Ормонда.

могут быть выявлены длинные суженные участки мочеточника и его медиальное отклонение в проекции средней трети, а также гидронефроз. Тем не менее, при ретроперитонеальном фиброзе медиальное отклонение определяется не всегда, в то время как у 20% людей с нормальными мочевыми путями также выявляется медиальное отклонение мочеточников. По данным пиелограммы, триада, указывающая на присутствие ретроперитонеального фиброза, включает: 1) гидронефроз с расширенным извилистым верхним сегментом мочеточника, 2) медиальную девиацию мочеточника и 3) наружную компрессию мочеточника (рис. 2).

В последнее время для уточнения границ поражения при ретроперитонеальном фиброзе применяются компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансное исследование (МРИ), при которых выявляется объемное образование, окружающее полую вену и аорту (рис. 3).

Уточнить диагноз и провести дифференциальную диагностику между злокачественным и доброкачественным ретроперитонеальным фиброзом можно с помощью анализа множественных глубоких биопсий этого образования. Несмотря на то, что не существует специфических лабораторных показателей, изменения которых связаны с развитием ретроперитонеального фиброза, примерно у 60–90% пациентов определяется повышение скорости оседания эритроцитов, неспецифического индикатора воспаления. Также могут определяться анемия и лейкоцитоз, равно как и азотемия различной степени.

Дополнительными методами исследования являются ультразвуковое исследование органов

брюшной полости, ирригоскопия, колоноскопия, ректороманоскопия, почечная артериография, провокационная туберкулиновая проба [4].

В некоторых случаях правильный диагноз удастся установить только после лапаротомии и операционной биопсии [1, 2].

Лечение. Лечение зависит от причины развития заболевания. Если причиной является применение лекарственных средств, например метисергида, отмена препарата часто приводит к выздоровлению. Лечение при злокачественных заболеваниях проводят в соответствии с их клеточным типом. Идиопатический ретроперитонеальный фиброз часто поддается лечению кортикостероидами и (или) дополнительными иммуносупрессорными препаратами. В то же время пациентам, особенно при распространенном заболевании, часто требуется хирургическое вмешательство для освобождения мочеточников и других структур с целью уменьшения обструкции.

Консервативная терапия. Консервативная терапия первичного ретроперитонеального фиброза как самостоятельный вид лечения применяется лишь в случае сохранности пассажа мочи и умеренной степени дилатации верхних мочевых путей. Для воздействия на периуретеральный фиброз проводят терапию кортикостероидными препаратами (дексаметазон) в сочетании с иммунодепрессантами (азатиоприн), препаратами рассасывающего действия (лидаза). Дексаметазон назначают по 3–10 мг/сут в течение 8 нед, затем дозу постепенно уменьшают (каждые 4 дня на 0,5 мг), доводя до поддерживающей (0,5 мг) [2,5]. При необходимости применяется противовоспалительная, антибактериальная, дезинтоксикационная, симптоматическая терапия.

Нередко сочетается консервативное лечение с применением «внутреннего дренирования» почек. Устранение суправезикальной ретенции мочи выполняют с помощью «подвесной катетеризации», или стентирования, верхних мочевых путей при различных обструктивных уropатиях, в том числе и при вторичном ретроперитонеальном фиброзе [5].

Хирургическое лечение. Одним из осложнений ретроперитонеального фиброза является нарушение проходимости мочеточника, сопровождающееся клинической картиной нарушения пассажа мочи с развитием гидронефротической трансформации, нефролитиаза и артериальной гипертензии. В этих случаях нередко приходится прибегать к оперативному лечению, особенно если сдавление мочеточника сопровождается грубой его деформацией, развитием стриктуры, что, как правило, не поддается консервативным методам

воздействия. Выбор вида оперативного лечения зависит от степени вовлечения и распространения поражения мочеточника.

Уретеролиз с интраперитонеальной трансплантацией – распространенное и наиболее эффективное средство, облегчающее обструкцию вовлеченного мочеточника. Операция состоит в освобождении мочеточника от обволакивающей фиброзной массы и перемещении в перитонеальную полость с закрытием заднего листка брюшины позади него.

Особые трудности встречаются при лечении вторичного ретроперитонеального фиброза, когда мочеточник вовлечен в рубцовый процесс на большем протяжении. В этих случаях хирургу приходится, освобождая мочеточник, нарушать его кровоснабжение и иннервацию, при этом нет гарантии того, что не возникнет рецидив заболевания, ибо сама операция неизбежно приводит к новым очагам рубцевания вокруг и в стенке мочеточника. Поэтому были предложены методы *внешнего протезирования мочеточника* при ретроперитонеальном фиброзе. Протезы выполняют роль защиты мочеточника после отведения последнего из зоны фиброза. Для профилактики послеоперационного острого пиелонефрита необходимо внутреннее дренирование верхних мочевых путей с помощью стента с использованием в последующем всех его преимуществ в случае необходимости длительного дренирования в сочетании с антисекреторической терапией. Для предупреждения перегиба протеза во время движения почки при дыхании его проксимальный конец должен быть установлен не выше, чем на 4 см от лоханочно-мочеточникового сегмента [6].

У ряда больных операция заканчивается нефростомией, порой на весьма длительный срок. Кри-

териями текущей оценки состояния больного, а также течения заболевания и контроля проводимой терапии, являются уровень артериального давления, мочевины и креатинина сыворотки крови, данные ультразвукового сканирования почек (состояние чашечно-лоханочной системы), СОЭ.

Прогноз. Зависит от стадии заболевания. Основная причина смерти – почечная недостаточность. Возможны рецидивы болезни через несколько месяцев или лет после операции. Послеоперационная длительная терапия кортикостероидными препаратами улучшает прогноз. Прогноз при болезни Ормонда неблагоприятный. Летальность составляет до 60%. [7]. Благоприятность прогноза повышается, если соответствующее лечение начинают до появления необратимых изменений в почках.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Боровкова НВ, Малачиева ЛЛ, Ключев МВ и др. Случай ретроперитонеального фиброза (болезнь Ормонда). *Сиб мед журн* 2000; 15, (3): 40-41
2. Кныш ВИ, Ананьев ВС, Черкес ВЛ, Элмурадов АН, Мазуров СТ. Синдром Ормонда в онкологической клинике. *Хирургия* 1989; (5): 125-127
3. Mandal A, Jayaram G. Retroperitoneal fibrosis due to tuberculosis, aldomet and daonil. *Int Urol Nephrol* 1987; 19(2): 145-149
4. Довлатян АА, Плетнер ДЛ, Киреева СГ, Начанкар РК. Комбинированная пластическая операция при ретроперитонеальном фиброзе. *Вестник хирургии им. Грекова* 1986; 136(4): 60-62
5. Морозов АВ, Тернова СК. Консервативное лечение ретроперитонеального фиброза с применением «внутреннего дренирования» почек. *Урол нефрол* 1985; (6): 63-64
6. Мазо ЕБ, Хомерики ГГ. Внешнее протезирование мочеточника при ретроперитонеальном фиброзе. *Урология и нефрология* 1986 (3): 20-25
7. Бондарев ВИ, Шлопов ВГ, Кузнецов АС. Наблюдение болезни Ормонда. *Клин хирургия* 1984; (6): 63-64

Поступила в редакцию 25.06.2009 г.

Принята в печать 13.07.2009 г.