



PRACA KAZUISTYCZNA / CASUISTIC PAPER

Lilianna Kołodziej-Spirodek^{1(A,B,D,E,F)}, Agnieszka Rusiecka^{1(A,B,D,E,F)}, Karolina Hunia-Pająk^{1(A,B,D,E,F)},
Krzysztof Gutkowski^{1,2(A,D,E)}

Zmiany ogniskowe wątroby w przebiegu włóknienia zaotrzewnowego – opis przypadku i syntetyczny przegląd piśmiennictwa

Focal lesions of the liver in the course of retroperitoneal fibrosis – case report and brief review of the literature

¹ Kliniczny Oddział Gastroenterologii i Hepatologii z Pododdziałem Chorób Wewnętrznych
Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego w Rzeszowie

² Instytut Fizjoterapii Wydziału Medycznego Uniwersytetu Rzeszowskiego

STRESZCZENIE

Włóknienie zaotrzewnowe (*ang. retroperitoneal fibrosis, RF*) jest rzadkim schorzeniem, którego istotę stanowi proliferacja patologicznej tkanki łącznej w przestrzeni zaotrzewnowej. Zmiany lokalizują się najczęściej wokół aorty brzusznej, żyły głównej dolnej i moczowodów. Włóknienie może przyjmować także nietypową lokalizację i zajmować inne narządy jamy brzusznej. Etiologia choroby nie jest w pełni poznana, jakkolwiek uważa się, iż może mieć związek z procesami autoimmunizacyjnymi. W diagnostyce schorzenia główną rolę odgrywają badania obrazowe i obraz histopatologiczny. Leczenie opiera się na glikokortykoterapii, lekach immunosupresyjnych oraz leczeniu chirurgicznym. Rokowanie uzależnione jest od wczesnego rozpoznania i wdrożenia odpowiedniego rodzaju terapii. W pracy przedstawiamy przypadek 53-letniej chorej ze zmianami ogniskowymi w wątrobie w przebiegu RF, które uległy znamiennej regresji w wyniku leczenia glikokortykosteroidem wraz z syntetycznym przeglądem piśmiennictwa.

Słowa kluczowe: włóknienie zaotrzewnowe, zmiany ogniskowe wątroby, glikokortykoterapia

ABSTRACT

Retroperitoneal fibrosis, (*RF*) is a rare disease characterized by proliferation of pathological fibrous tissue in the retroperitoneum. Changes are mostly located around abdominal aorta, inferior vena cava and ureters. The fibrosis can also appear in untypical locations and reach other organs of abdominal cavity. Etiology of the disease is unknown, although it is supposed to be related to autoimmune processes. The major role in RF diagnostics play radiology and histopathology. The treatment is based on corticosteroids, immunosuppressive drugs and surgery. Prognosis depends on early diagnosis and implementation of a proper therapy. We present a case of 53 years old female patient with focal lesions within the liver in the course of the RF which have undergone significant regression in the course of glyocorticotherapy and brief review of the literature.

Key words: retroperitoneal fibrosis, focal lesions of the liver, glyocorticotherapy

Adres do korespondencji / Mailing address: Krzysztof Gutkowski, Kliniczny Oddział Gastroenterologii i Hepatologii z Pododdziałem Chorób Wewnętrznych Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego w Rzeszowie, ul. Szopena 2, 35-057 Rzeszów, tel: 17-8666131, e-mail: kgutski@intetel.pl

Udział współautorów / Participation of co-authors: A – przygotowanie projektu badawczego/ preparation of a research project; B – zbieranie danych / collection of data; C – analiza statystyczna / statistical analysis; D – interpretacja danych / interpretation of data; E – przygotowanie manuskryptu / preparation of a manuscript; F – opracowanie piśmiennictwa / working out the literature; G – pozyskanie funduszy / obtaining funds

Artykuł otrzymano / recived: 3.10.2014 | Zaakceptowano do publikacji / accepted: 16.02.2015

Kołodziej-Spirodek L, Rusiecka A, Hunia-Pająk K, Gutkowski K. *Zmiany ogniskowe wątroby w przebiegu włóknienia zaotrzewnowego – opis przypadku i syntetyczny przegląd piśmiennictwa*. Prz Med Uniw Rzesz Inst Leków 2015; 13 (2): 180–186. doi: 10.15584/przmed.2015.2.11

Wstęp

Włóknienie zaotrzewnowe (*ang. retroperitoneal fibrosis, RF*) jest rzadką chorobą, która cechuje się rozplemem tkanki łącznej w przestrzeni zaotrzewnowej, powodując dysfunkcję narządów tej okolicy. Po raz pierwszy RF opisał w 1905 r. francuski urolog J. Albarran, natomiast w 1948 r. ukazała się publikacja J. Ormonda, od którego nazwiska pochodzi nazwa tej jednostki nozologicznej [1, 2]. RF należy do schorzeń rzadkich. Szacuje się, że zapadalność wynosi od 1:200 000 do 1:500 000 przypadków/rok. Wyróżnia się dwie postacie RF, tj. pierwotną i wtórną. Pierwotne (idiopatyczne) włóknienie zaotrzewnowe (IRF) dotyczy 70% przypadków. Występuje zwykle między 40 a 60 rokiem życia i spotykane jest trzykrotnie częściej u mężczyzn niż kobiet [1, 2]. Wtórna postać RF stanowi 30% zachorowań i nie wykazuje ewidentnego zróżnicowania w aspekcie płci. W około 2/3 przypadków nie udaje się ustalić etiologii choroby, jakkolwiek podłoże autoimmunizacyjne jest uznawane za możliwy czynnik sprawczy. Pozostałe zachorowania mają podłoże wtórne, związane między innymi ze stosowaniem leków, radioterapią, zakażeniami, urazami, tętniakiem aorty brzusznej i procesami rozrostowymi. W każdym przypadku podejrzenia włóknienia zaotrzewnowego należy przeprowadzić dokładną diagnostykę różnicową ze szczególnym uwzględnieniem schorzeń onkologicznych [3, 4].

W pracy przedstawiamy przypadek 53-letniej chorej ze zmianami ogniskowymi w wątrobie w przebiegu RF, które uległy znamiennej regresji w wyniku leczenia glikokorykosteroidem.

Opis przypadku

Pacjentka w wieku 53 lat z nadczynnym wolem guzkowym tarczycy w stadium eutyreozy, po histerektomii totalnej, palaczka papierosów, zgłosiła się do Poradni Lekarza Rodzinnego z powodu braku łaknienia oraz utrzymujących się od około miesiąca dolegliwości bólowych w okolicy nadbrzusza. Ból miał charakter opasujący i nasilał się w godzinach nocnych. W badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej, wykonanym w warunkach ambulatoryjnych, stwierdzono zmianę ogniskową lewego płata wątroby oraz bezechowe pasmo o szerokości do 9 mm w sąsiedztwie aorty brzusznej. Celem poszerzenia diagnostyki, chorą skierowano do Klinicznego Oddziału Gastroenterologii i Hepatologii z Pododdziałem Chorób Wewnętrznych Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego w Rzeszowie.

Przy przyjęciu stan ogólny pacjentki oceniono jako dobry. Chora negowała przyjmowanie leków. W badaniu fizykalnym nie stwierdzono istotnych odchyśleń od stanu prawidłowego. W badaniach biochemicznych odnotowano podwyższoną aktywność enzymów cholestatycznych (fosfataza zasadowa 342 U/l [n: 36–110 U/l], gamma-glutamylotranspeptydaza 919 U/l [n: 9–37 U/l]) oraz

Introduction

Retroperitoneal fibrosis (RF) is a rare disease that is characterized by cells proliferation of tissue in the retroperitoneal space, causing organ dysfunction around that area. For the first time RF was described by French urologist J. Albarran in 1905. In 1948 J. Ormond's publication was released and this entity was named Ormond's disease [1, 2]. RF is a rare disease. It is estimated that the incidence is 1: 200 000 to 1: 500 000 cases / year. There are two forms of the RF - primary and secondary. Primary (idiopathic) retroperitoneal fibrosis (IRF) covers 70% of cases. It usually occurs between 40 and 60 years of age and is three times more common in men than women [1, 2]. Secondary form of RF represents 30% of cases and there is no differences in gender. In about 2/3 of cases it is impossible to determine the etiology of the disease, although autoimmune origin is considered possible causative factor. Other cases are associated with the use of drugs, radiotherapy, infections, traumas, abdominal aortic aneurysm and proliferative processes. In any case of suspicion of retroperitoneal fibrosis differential diagnosis with particular emphasis on oncological diseases should be carried out [3, 4].

In the paper we present a case of a 53 year old female patient with focal liver lesions in the course of the retroperitoneal fibrosis which have undergone significant regression in the course of glyocorticotherapy.

Case

The 53-year-old patient with nodular goitre in euthyreotic stage, after total hysterectomy, a cigarette smoker, came to GP Clinic because of a lack of appetite and pain persistent for about a month in the epigastric area. The pain was encircled and intensified at night. Ultrasonography of the abdomen, taken on an outpatient basis, showed a focal lesion of the left lobe of the liver and anechoic area than was 9 mm width and located next to the abdominal aorta. For further evaluation, the patient was sent to the Department of Gastroenterology and Hepatology with Internal Diseases Unit of the Specialist District Hospital in Rzeszów.

On admission, the general condition of the patient was assessed as good. The patient denied taking any medication. The physical examination did not show any significant abnormalities. The biochemical tests reported increased activity of the cholestatic enzymes (alkaline phosphatase 342 U/l [n: 36–110 U/l], gamma-glutamyl transpeptidase 919 U/l [n: 9–37 U/l]) and accelerated erythrocyte sedimentation rate (ESR) 68 mm [n: 6–12 mm]. Markers of proliferative process (Ca19-9, CEA, AFP, Ca125) and immunoglobulin concentrations (IgG, IgM, IgA) remained in the range of reference values. Antibody panel of autoimmune liver diseases proved to be negative (anti-nuclear antibodies -ANA, anti-smooth muscle antibodies- ASMA, anti-liver - kidney antibodies

przyspieszony opad Biernackiego (OB.) - 68 mm [n: 6-12 mm]. Markery procesu rozrostowego (Ca19-9, CEA, AFP, Ca125) i stężenia immunoglobulin (IgG, IgM, IgA) pozostawały w zakresach wartości referencyjnych. Panel przeciwciał wątrobowych w kierunku autoimmunizacyjnych schorzeń wątroby okazał się ujemny (przeciwciała p/jądrowe – ANA, przeciw mięśniom gładkim – ASMA, przeciw mikrosomom wątroby i nerki – LKM, przeciw-mitochondrialne – AMA). W oparciu o wyniki testów serologicznych wykluczono wirusowe zapalenia wątroby typu B i C oraz zakażenia wirusami cytomegalii i Epstein-Barr.

W badaniach obrazowych jamy brzusznej (tomografia komputerowa – TK, rezonans magnetyczny – MR) uwidoczono patologiczną masę tkankową, wzmacniającą się po podaniu środka kontrastowego, o grubości do 20 mm, która otaczała aortę brzuszną poniżej odejścia tętnic nerkowych na długości 80 mm i obejmowała jej rozwidlenie (Ryc. 1). Masa ta przylegała także do żyły głównej dolnej. Ponadto w obu płatach wątroby uwidoczono dwie zmiany ogniskowe (o wymiarach: w płacie prawym 95x44 mm, w płacie lewym 51x48mm), nasuwające podejrzenie procesu rozrostowego (Ryc. 2). Wykonano celowaną biopsję gruboigłową zmiany w lewym płacie. Obraz mikroskopowy odpowiadał przewlekłemu zapaleniu wątroby z włóknieniem I/II° i pozwolił na wykluczenie jej charakteru nowotworowego. Całość obrazu klinicznego oraz badań dodatkowych przemawiała za rozpoznaniem włóknienia zaotrzewnowego. W związku z powyższym podjęto decyzję o wdrożeniu do leczenia glikokortykosteroidu (enkorton) w dawce 40 mg/dobę z zaleceniem powolnej redukcji do dawki podtrzymującej 5 mg/dobę.

Po 9 miesiącach leczenia wykonano kontrolny MR jamy brzusznej. Stwierdzono zmniejszenie patologicznego nacieku okołoaortalnego oraz wokół tętnic biodrowych wspólnych o połowę grubości, natomiast zasięg zmian pozostawał podobny (Ryc. 3). Znaczej regresji uległy także zmiany ogniskowe w wątrobie (Ryc. 4). Utrzymano leczenie glikokortykosteroidem w dawce podtrzymującej. Aktualnie, tj. po 11 miesiącach leczenia, stan pacjentki jest dobry i pozostaje ona pod kontrolą Poradni Gastroenterologicznej i Endokrynologicznej.

Omówienie

Włóknienie zaotrzewnowe jest schorzeniem charakteryzującym się obecnością stanu zapalnego i patologicznych mas kolagenowych w przestrzeni zaotrzewnowej. Zwykle obejmuje aortę brzuszną i tętnice od niej odchodzące oraz żyłę główną dolną i jej odgałęzienia. Najczęściej rozpoznawane jest w momencie zajęcia procesem zapalnym moczowodów, prowadząc do ich niedrożności oraz powstania wodonercza. Część przypadków włóknienia ma nietypową lokalizację i wywołuje dysfunkcję innych narządów jamy brzusznej, między innymi dwunastnicy,

– LKM, anti-mitochondrial antibodies – AMA). Based on the results of serological tests viral hepatitis B and C, cytomegalovirus and Epstein-Barr virus infections were excluded.

Abdominal imaging (computed tomography – CT, magnetic resonance imaging – MRI) revealed pathologic tissue mass that was up to 20mm thick, increasing after application of contrast, which surrounded the abdominal aorta below the renal arteries at the 80 mm and covered its embranchment (Fig. 1). This mass adheres well to the inferior vena cava. Moreover, in both lobes of the liver two focal lesions were revealed (dimensions: 95x44mm in the right lobe and 51x48mm in the left lobe) raising oncologic concerns (Fig. 2). The core needle biopsy of lesion in the left lobe was performed. Microscopic picture corresponded to chronic hepatitis of I/II° with fibrosis and allowed to exclude malignancy nature of the lesion. The whole clinical pattern and additional tests speak for diagnosis of retroperitoneal fibrosis. Therefore, it was decided to implement glucocorticosteroid (encorton) in dosage 40 mg/day with slow decrease to sustained dosage 5 mg/day.

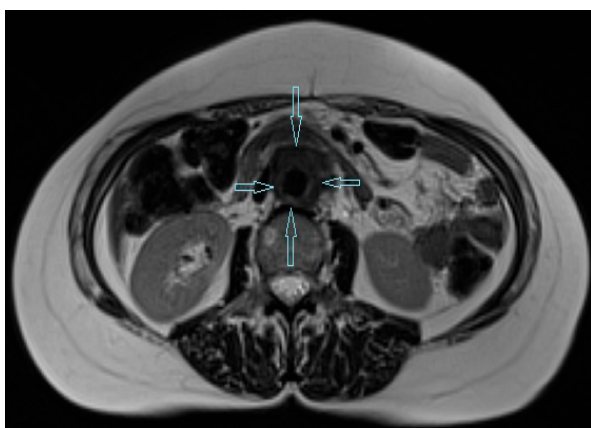
After 9 months of treatment MRI of the abdomen was performed. There was a reduction by half of thickness of pathologic periaortal infiltration and infiltration around the common iliac arteries, while extent of the changes remained the same (Fig. 3). Focal lesions in the liver also substantially regressed (Fig. 4). Corticosteroid treatment in the sustained dosage was maintained. Currently, after 11 months of treatment the patient's condition is good and it remains under the control of Gastroenterology and Endocrinology Clinic.

Discussion

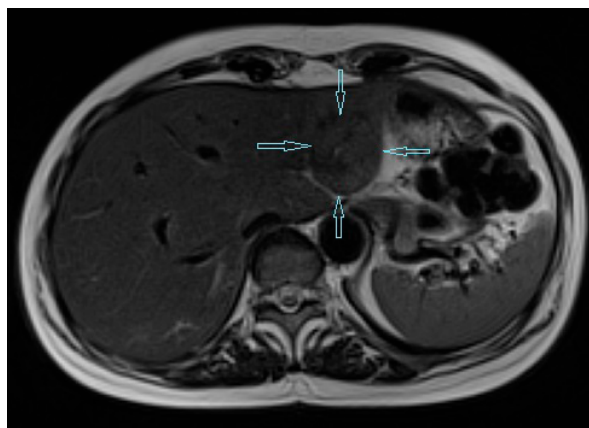
Retroperitoneal fibrosis is a disease characterized by the presence of inflammation and pathological masses of collagen in the retroperitoneal space. Usually involves the abdominal aorta and the outgoing arteries, the inferior vena cava and its branches. It is recognized the most commonly at the time of inflammation of the ureters, leading to the obstruction and hydronephrosis. Part of the cases, has a unique location of fibrosis and induces dysfunction of other abdominal organs, such as the duodenum, pancreas, biliary tract, portal vein, splenic, and even spinal cord [1, 3]. However, in 15% of cases the RF can be located outside the retroperitoneal space, often involving the mediastinum [4, 5].

The etiopathogenesis of IRF should be considered an autoimmune reaction to undergoing oxidation processes of lipoprotein, that are part of an arterial wall plaque, that initiate the inflammatory response and fibrosis process (molecular mimicry mechanism) [1, 6, 7]. Risk factors for atherosclerosis, especially hypertension and smoking should be considered as IRF risk factors.

The premise behind the IRF autoimmune mechanism is its coexistence with other diseases of the same etiology,



Ryc. 1. Naciek okołaortalny przed leczeniem
Fig. 1. Infiltration around aorta before treatment



Ryc. 2. Zmiana ogniskowa w lewym płacie wątroby przed leczeniem
Fig. 2. Focal lesion in the left liver lobe before treatment

trzustki, dróg żółciowych, żyły wrotnej, śledziony, a nawet rdzenia kręgowego [1, 3]. W 15% przypadków RF może jednak umiejscawiać się poza przestrzenią zaotrzewnową, często obejmując śródpiersie [4, 5].

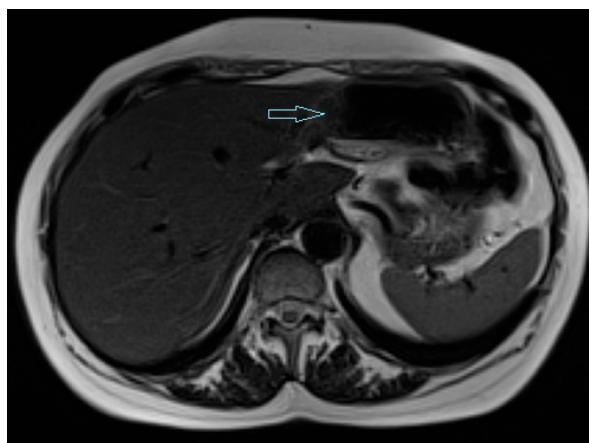
W etiopatogenezie IRF należy uwzględnić reakcję autoimmunizacyjną na ulegające procesom oksydacji białka lipoproteinowe wchodzące w skład blaszki miażdżycowej ściany tętnicy, które inicjują odpowiedź zapalną i proces włóknienia (mechanizm mimikry molekularnej) [2, 6, 7]. Za czynniki ryzyka IRF uznaje się czynniki rozwoju miażdżycy, głównie nadciśnienie tętnicze i palenie papierosów. Przesłanką przemawiającą za autoimmunizacyjnym mechanizmem IRF jest jego współwystępowanie z innymi chorobami o tej etiologii, jak np. zapalenie tarczycy, reumatoidalne zapalenie stawów, toczeń trzewny układu, autoimmunologiczne zapalenie trzustki, pierwotną marskość żółciową wątroby i pierwotne stwardniające zapalenie dróg żółciowych [8]. Badania genetyczne wykazały, że IRF jest także związane z obecnością allelu HLA-DRB 1*03, który występuje u chorych z cukrzycą typu 2, zapaleniem tarczycy typu Hashimoto i miastenią. Istnieją dowody, iż u pacjentów z IRF częściej występuje podwyższone stężenie immunoglobulin podklasy G4 (IgG4) sugerujące przynależność do chorób IgG4 – zależnych (*IgG4-RD*; *IgG4-related disease*) [9].

Najczęstszą przyczyną wtórnej postaci RF jest tętniak aorty. Wśród pozostałych wymienia się przebytą radioterapię, rozległy zabieg operacyjny bądź uraz przestrzeni zaotrzewnowej, zakażenia (między innymi gruźlica) oraz ekspozycję na azbest. Wykazano również związek między występowaniem tej postaci RF, a przewlekłym stosowaniem leków, takich jak ergotamina, metyldopa, hydralazyna, metysergid, beta-blokery i fenacetyna [7]. Włóknienie jest wówczas efektem nadwrażliwości na antygeny leków, jednak charakter tego zjawiska nie jest dokładnie poznany. Po przerwaniu leczenia dochodzi zazwyczaj do regresji patologicznych zmian w przestrzeni



Ryc. 3. Regresja nacieku okołaortalnego po 9 miesiącach leczenia

Fig. 3. Regression of infiltration around aorta after 9 months of treatment



Ryc. 4. Regresja zmiany w lewym płacie wątroby po 9 miesiącach leczenia

Fig. 4. Regression of focal lesion in the left liver lobe after 9 months of treatment

zaotrzewnowej [2, 6, 8]. Sporadycznie obserwuje się włóknienie złośliwe, będące odpowiedzią na proces nowotworowy pierwotny (chłoniaki, mięsaki) lub przerzutowy (rak piersi, rak narządów rodnych, rak jelita grubego) toczący się w przestrzeni zaotrzewnowej [7].

Obraz kliniczny włóknienia zaotrzewnowego jest mało specyficzny i sprawia trudności diagnostyczne, dlatego też rozpoznanie choroby jest często opóźnione. Do najczęstszych objawów RF należą:

- tępy, nawracający i stopniowo nasilający się ból brzucha i okolicy lędźwiowej,
- stany podgorączkowe, utrata masy ciała, brak apetytu i osłabienie (tzw. objawy alarmujące),
- wysokie wartości ciśnienia tętniczego krwi (w przebiegu niedrożności tętnic nerkowych lub wtórnie do niedrożności moczowodów i niewydolności nerek),
- anuria, hematuria, częstomocz i ból kolkowy (na skutek wodonercza),
- zakrzepica żył głębokich, obrzęki limfatyczne (wynik ucisku na naczynia krwionośne i limfatyczne),
- wodniak i obrzęk moszny, żylaki powrózka nasienno-
- zaparcia, nudności, wymioty i żółtaczka.

W badaniach laboratoryjnych stwierdza się niedokrwistość normocytarną, przyspieszone OB, wzrost stężenia białka C-reaktywnego oraz wykładników niewydolności nerek. W 25%–60% przypadków obserwuje się występowanie przeciwciał przeciwjądrowych, a u 30% chorych obecność przeciwciał przeciwtrazycowych [6]. Obecność białek ostrej fazy i objawy ogólne współistniejące z innymi schorzeniami o podłożu autoimmunizacji wskazują raczej na miejscową lokalizację choroby ogólnoustrojowej [8].

Badania radiologiczne, tj. tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny, uwidaczniające rozplam tkanki łącznej w przestrzeni zaotrzewnowej są nieodzowne do rozpoznania RF. W badaniu TK jamy brzusznej obserwuje się obecność jednorodnej, położonej okołoaortalnie masy tkankowej, która zwykle powoduje kompresję moczowodów. Zmiana w MR przyjmuje charakter hipodensyjny w sekwencjach T1- zależnych i hiperdensyjny w sekwencjach T2- zależnych [2, 9]. Rozwijające się dynamicznie w ostatnich latach badania obrazowe wykorzystujące techniki medycyny nuklearnej, takie jak pozytronowa tomografia emisyjna z wykorzystaniem 18 F-fluorodeoksyglukozy, okazały się cenne w ocenie aktywności włóknienia, szczególnie u pacjentów z wtórną niewydolnością nerek spowodowaną uropatią zaporową [5]. Z uwagi na wysokie koszty nie są one jednak stosowane rutynowo [6]. Ważnym elementem diagnostycznym jest także biopsja przezsłonna bądź chirurgiczna, która umożliwia pozyskanie materiału do badania histopatologicznego [2, 10].

such as thyroiditis, rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus, autoimmune pancreatitis, primary biliary cirrhosis and primary sclerosing cholangitis [8]. Genetic studies have shown that IRF is also associated with the presence of the HLA-DRB 1*03 allele, which is present in patients with type 2 diabetes, Hashimoto's thyroiditis and myasthenia gravis. There is evidence that patients with IRF frequently have elevated levels of immunoglobulin G4 (IgG4), suggesting affiliation to IgG4- related diseases (IgG4-RD) [9].

The most common cause of secondary RF form is aortic aneurysm. Other mentioned causes are a history of radiation therapy, extensive surgery or retroperitoneal trauma, infections (including tuberculosis) and exposure to asbestos. The connection between the RF and the chronic usage of drugs, such as ergotamine, methyldopa, hydralazine, methysergide, beta-blockers and phenacetin was also proved. Fibrosis is the result of hypersensitivity to the drug antigens, but the nature of this phenomenon is not completely understood. After discontinuation of the treatment regression of pathological changes in the retroperitoneal space is usually reported [1, 6, 8]. Malignant fibrosis in response to the primary malignancy (lymphoma, sarcoma) or metastatic process (breast cancer, gynecological cancer, colorectal cancer) underway in the retroperitoneal space [7] is occasionally observed.

RF clinical picture is nonspecific and difficult to diagnose. Therefore diagnosis is often delayed. The most common symptoms of RF are:

- dull, recurrent and gradually escalating abdominal pain and low back pain,
- low-grade fever, weight loss, lack of appetite and weakness (alarming symptoms),
- high blood pressure (in the course of renal artery occlusion or secondary to ureteral obstruction and renal failure),
- anuria, hematuria, pollakiuria and colicky pain (due to hydronephrosis),
- deep vein thrombosis, lymphoedema (the result of pressure on blood and lymphatic vessels),
- hydrocele and scrotal edema, varicocele,
- constipation, nausea, vomiting and jaundice.

Laboratory studies show normocytic anemia, accelerated ESR, increased concentrations of C-reactive protein and markers of renal failure. In 25% – 60% of cases the presence of antinuclear antibodies, and in 30% of patients the presence of antithyroid antibodies is detected [6]. The presence of acute phase proteins and general symptoms coexisting with other autoimmune diseases tend to support the local location of systemic disease [8].

X-ray examinations, i.e. computed tomography and magnetic resonance imaging showing dispersed tissue in the retroperitoneal space is essential to recognize the RF. CT scan of the abdomen shows the presence of a homogeneous, located periaortal tissue mass, which usually causes

Zasadniczym celem leczenia włóknienia zaotrzewnowego jest łagodzenie objawów klinicznych, zatrzymanie procesu zapalnego, regresja włóknienia oraz utrzymanie prawidłowej funkcji nerek [6, 9, 11]. Leczenie obejmuje postępowanie chirurgiczne oraz farmakologiczne. W przypadku objawów niedrożności moczowodów leczeniem z wyboru jest założenie cewników moczowodowych bądź laparotomia i usunięcie patologicznej masy powodującej ich kompresję. W przypadkach nacieków obejmujących jelita i powodujących niedrożność, niezbędne jest wdrożenie leczenia operacyjnego. Żółtaczkę mechaniczną w przebiegu niedrożności dróg żółciowych można odbarzyć za pomocą protezowania dróg żółciowych [8, 11]. Leczenie farmakologiczne obejmuje leki przeciwzapalne i immunosupresyjne. Lekami preferowanymi w leczeniu IRF są glikokortykosteroidy (GKS), stosowane samodzielnie lub w połączeniu z lekami immunosupresyjnymi. Nie ma ustalonych wytycznych w kwestii dawkowania i przedziału czasowego stosowania GKS. Leczenie glikokortykosteroidami skutecznie redukuje objawy zazwyczaj w ciągu kilku do kilkunastu tygodni [4]. Uważa się, że najbardziej odpowiednie jest rozpoczęcie leczenia od dawki początkowej 40–60 mg prednizonu/dobę i utrzymanie terapii z dawką podtrzymującą przez około 2 lata. Jednym ze stosowanych schematów redukcji dawki GKS jest podawanie tego leku przez 14 dni w dawce początkowej, a następnie obniżanie dawki leku o 5 mg/dobę w odstępach 7-dniowych do dawki podtrzymującej 5 mg. Leki immunosupresyjne (cyklofosfamid, azatiopryna, cyklosporyna, metotreksat, mykofenolan mofetylu) stanowią alternatywę dla GKS i mogą być stosowane w przypadku nawrotów lub celem podtrzymania remisji [3, 9]. Istnieją w literaturze doniesienia o skuteczności leczenia tamoksyfenem postaci idiopatycznej RF, jakkolwiek jego bezpieczeństwo i skuteczność stosowania długoterminowego nie są jednoznacznie określone [10]. W postaci steroidoopornej alternatywę stanowi leczenie infiksimumem. Pojedyncze doniesienia potwierdzają dobrą odpowiedź wyrażającą się poprawą wyników badań laboratoryjnych współistniejącą z regresją zmian w badaniach obrazowych po zastosowaniu tego przeciwciała monoklonalnego skierowanego przeciwko czynnikowi martwicy guza-alfa (anty-TNF-alfa) [4, 12].

Monitorowanie skuteczności stosowanego leczenia odbywa się na podstawie oceny regresji objawów klinicznych, wskaźników stanu zapalnego i wydolności nerek oraz badań obrazowych (TK/MR wykonywane zwykle 2–6 miesięcy od rozpoczęcia leczenia) [9]. Ścisły nadzór nad chorym z RF należy prowadzić w trakcie i po przerwaniu leczenia. Najczęściej nawroty choroby obserwuje się w ciągu 5 lat od rozpoznania, jakkolwiek znane są przypadki wystąpienia nawrotu nawet po upływie 10 lat. Brak odpowiedzi na leczenie powinno skłonić do poszukiwania alternatywnych jednostek chorobowych, szczególnie nowotworów i choroby Erdheima-Chester,

compression of the ureters. In the MR it has hypodense character in T1-dependent sequences and hyperdense in T2-dependent sequences [1, 9]. Developing rapidly in recent years, imaging studies using nuclear medicine techniques, such as positron emission tomography using 18 F-fluorodeoxyglucose, have proven to be valuable in assessing the activity of fibrosis, particularly in patients with renal failure secondary to obstructive uropathy [5]. Due to the high costs, they are not used frequently [6]. An important part of the diagnostic is also percutaneous biopsy or surgery, which allows the acquisition of material for histopathological examination [1, 10].

Leading goals of RF treatment is to alleviate clinical symptoms, stop inflammation, fibrosis regression and maintaining normal renal function [6, 9, 11]. It includes surgical and pharmacological treatment. In case of ureteric obstruction symptoms, the establishment of ureteral catheters or laparotomy and removal of the mass causing the compression is the treatment of choice. In cases of infiltration of intestines causing the obstruction, it is necessary to implement the surgery. Obstructive jaundice in the course of biliary obstruction can be decompressed with a biliary prosthesis [8,11]. Pharmacological treatment includes anti-inflammatory and immunosuppressive drugs. Preferred drugs for the treatment of IRF are glucocorticosteroids, used alone or in combination with immunosuppressive drugs. There are no established guidelines in terms of dosage and duration of glucocorticoid therapy. Induction of corticosteroids is effective in reducing symptoms, usually within a few to over a dozen weeks [4]. It is believed, that the most appropriate starting dose is of 40–60 mg/day prednisone and maintenance of the dose for about two years. One of the GKS dose reduction scheme is administering of this drug for 14 days in an initial dosage, and then lowering it of 5 mg/day at 7 days intervals to the maintenance dose of 5 mg. Immunosuppressive drugs (cyclophosphamide, azathioprine, cyclosporine, methotrexate, mycophenolate mofetil) offer an alternative for glucocorticoid and can be used in case of relapse and for maintenance of remission [3, 9]. There are published data confirmed the efficacy of tamoxifen in the treatment of IRF, although its safety and efficacy of long-term are not clearly defined [10]. In a glucocorticosteroids resistant cases, infliximab treatment is the alternative. Individual reports confirm good response expressed by the improvement of the laboratory tests coexisting with regression of changes in the imaging studies after application of this anti-Tumor necrosis factor – alpha (anti-TNF-alpha) monoclonal antibody [4, 12].

Monitoring of the effectiveness of the treatment is carried out on the basis of the regression of clinical symptoms, indicators of inflammation and renal insufficiency and imaging studies (CT/MR normally 2–6 months after the implementation of the treatment) [9]. Close supervision of patients with RF should be carried

rzadkiej ogólnoustrojowej postaci histiocytozy niewywodzącej się z komórek Langerhansa, mogącej naśladować RF [13].

Wnioski

1. Włóknienie zaotrzewnowe jest rzadkim schorzeniem wymagającym wnikliwej diagnostyki różnicowej ze szczególnym uwzględnieniem chorób rozrostowych.
2. W diagnostyce różnicowej zmian ogniskowych w wątrobie należy uwzględnić włóknienie zaotrzewnowe jako jedną z mniej typowych lokalizacji tej jednostki nozologicznej.

out during and after discontinuation of therapy. The most frequent relapses are observed within 5 years from the time of diagnosis, however, there are known cases of relapse even after 10 years. Lack of response to treatment should lead to a search for alternative diseases, especially cancer and Erdheima-Chester disease, a rare form of systemic histiocytosis not originating from Langerhans cells, which could mimic the RF [13].

Conclusions

Retroperitoneal fibrosis is a rare disease that requires careful differential diagnosis with particular emphasis on proliferative diseases.

The differential diagnosis of focal lesions in the liver should consider retroperitoneal fibrosis as one of the less common location of this nosological unit.

Bibliografia / Bibliography

1. Day K, Nikolaidis P, Casalino DD. Retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 2012; 4: 1440-1441. doi: 10.1016/j.juro.2012.01.025
2. Zielonko J, Obołończyk L. Retroperitoneal fibrosis with pancreatic involvement – radiological appearance. *Pol J Radiol* 2011; 4: 69-72.
3. Wołyniec W, Koźuchowska M, Różańska-Kluziak A, et al. Zwłóknienie pozaotrzewnowe – opis 15 przypadków oraz przegląd piśmiennictwa polskiego. *Nefrologia i Dializoterapia Polska* 2007; 11: 133-140.
4. Swartz R, Scheel P. Retroperitoneal fibrosis: gaining traction on an enigma. *Lancet* 2011; 9788: 294-296. doi: 10.1016/S0140-6736(11)60880-5
5. Yilmaz S, Tan YZ, Ozhan M, et al. FDG PET/CT in monitoring treatment of retroperitoneal fibrosis. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol* 2012; 6: 338-339. doi: 10.1016/j.remnie.2012.10.004
6. Scheel PJ, Feeley N. Retroperitoneal Fibrosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2013;2: 365-381. doi: 10.1016/j.rdc.2013.02.004
7. Vaglio A, Palmisano A, Corradi D, et al. Retroperitoneal fibrosis: evolving concepts. *Rheum Dis Clin North Am* 2007; 4: 803-817. doi: 10.1016/j.rdc.2007.07.013
8. Babski P, Wojtuń S, Gil J. Włóknienie zaotrzewnowe. *Pol Merkur Lekarski* 2007; 131: 499.
9. Pipitone N, Vaglio A, Salvarani C. Retroperitoneal Fibrosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2012;4: 439-48. doi: 10.1016/j.berh.2012.07.004
10. Van Bommel EF, Pelkmans LG, van Damme H, et al. Long-term safety and efficacy of a tamoxifen-based treatment strategy for idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Eur J Intern Med* 2013;5: 444-450. doi: 10.1016/j.ejim.2012.11.010
11. Vaglio A, Palmisano A. Treatment of retroperitoneal fibrosis. *UptoDate* 2014. URL: <http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-retroperitoneal-fibrosis>
12. Catanoso MG, Spaggiari L, Magnani L, et al. Efficacy of infliximab in a patient with refractory idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Clin Exp Rheumatol* 2012;5: 776-778.
13. Alberti N, Frulio N, Bertolotti A, et al. Erdheim-Chester disease: A rare diagnosis with evocative imaging. *Diagn Interv Imaging* 2013; 4: 457-459. doi: 10.1016/j.diii.2013.01.007