

РЕТРОПЕРИТОНЕАЛЬНЫЙ ФИБРОЗ ИЛИ БОЛЕЗНЬ ОРМОНДА – РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ В ПРАКТИКЕ ХИРУРГА

Земляной В.П., Сигуа Б.В., Горбунов Г.Н., Бурлаченко Е.П., Котков П.А.

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации. Кафедра факультетской хирургии им. И.И. Грекова.

Для связи с авторами: Сигуа Бадри Валериевич, кафедра факультетской хирургии СЗГМУ им. И.И. Мечникова, e-mail: dr.sigua@gmail.com.

Резюме: Болезнь Ормонда или идиопатический забрюшинный фиброз представляет собой крайне редкий патологический процесс, встречаемость которого не превышает 1:200 000 человек в год. Приведенный клинический случай демонстрирует трудности диагностики нетипично протекающих редких заболеваний в практике хирурга, а также преимущества своевременно начатого лечения.

Ключевые слова: болезнь Ормонда, ретроперитонеальный фиброз

RETROPERITONEAL FIBROSIS OR ORMOND'S DISEASE - A UNCOMMON CLINICAL CASE IN SURGEON PRACTICE

Zemlyanoy V.P., Sigua B.V., Gorbunov G.N., Burlachenko E.P., Kotkov P.A.

Mechnikov North-West State Medical University. Department of faculty surgery named after I.I. Grekov

To contact with the authors: Sigua Badri Valerievich, department of faculty surgery named after I.I. Grekov, Mechnikov North-West State Medical University, e-mail: dr.sigua@gmail.com.

Abstract: Ormond's disease or idiopathic retroperitoneal fibrosis is an extremely rare pathological process, which occur in 1:200 000 people per year. The clinical case demonstrates the difficulties in diagnostics of atypically occurring rare diseases in general surgery practice, as well as the advantages of timely initiated pathogenetic treatment.

Keywords: Ormond's disease, retroperitoneal fibrosis

Болезнь Ормонда или ретроперитонеальный фиброз относится к редким заболеваниям, частота которого не превышает 1:200 000 человек в год. Сущность данного патологического состояния заключается в развитии воспалительного процесса неспецифического характера в жировой клетчатке забрюшинного пространства с образованием плотной фибротической ткани [1,7,10]. Впервые данное заболевание было описано французским урологом Albarran в 1905 году, а термин "ретроперитонеальный фиброз" был введен американцем J. K. Ormond в 1948 году [6]. В дальнейшем это заболевание приобрело множество синонимов – периренальный фасциит, фиброзный стенозирующий периуретрит, пластический периуретерит, примочеточниковый фиброз и др.

Этиологические факторы данного заболевания остаются предметом дискуссий. Существуют две основные теории заболевания – аутоиммунная и воспалительная, согласно которым выделяется первичный и вторичный ретроперитонеальный фиброз [6,7,11]. Идиопатическая форма заболевания развивается как следствие аутоиммунных процессов, что, по мнению ряда авторов, позволяет отнести ее к системным коллагенозам [13,14,15]. В развитии вторичного ретроперитонеального фиброза ведущая роль отводится различным патологическим состояниям (злокачественные новообразования, хронический гепатит, туберкулёзное поражение позвоночника и др.), приему лекарственных препаратов, воздействию облучения [2,5,6,8].

В большинстве случаев ретроперитонеальный фиброз начинается в забрюшинной клетчатке в проекции подвздошных сосудов на уровне L4-L5, постепенно распространяясь краниально и каудально к воротам почки и крестцу соответственно [11,14]. Клиническая картина заболевания зависит от степени вовлеченности забрюшинных структур в фибротический процесс – мочеточников и сосудов, в ряде случаев двенадцатиперстной и ректосигмоидного отдела толстой кишки. Лечение заключается в применении гормональных, противовоспалительных препаратов, иммунодепрессантов, генноинженерных биологических препаратов [4,9]; при наличии значимой компрессии забрюшинных структур – оперативном вмешательстве. Прогноз заболевания зависит от активности склеротического процесса и осложнений, связанных с ним (гидронефроз с исходом в хроническую почечную недостаточность, вторичная нефрогенная артериальная гипертензия, компрессия крупных сосудов) [3,12].

Приводим клиническое наблюдение из собственной практики.

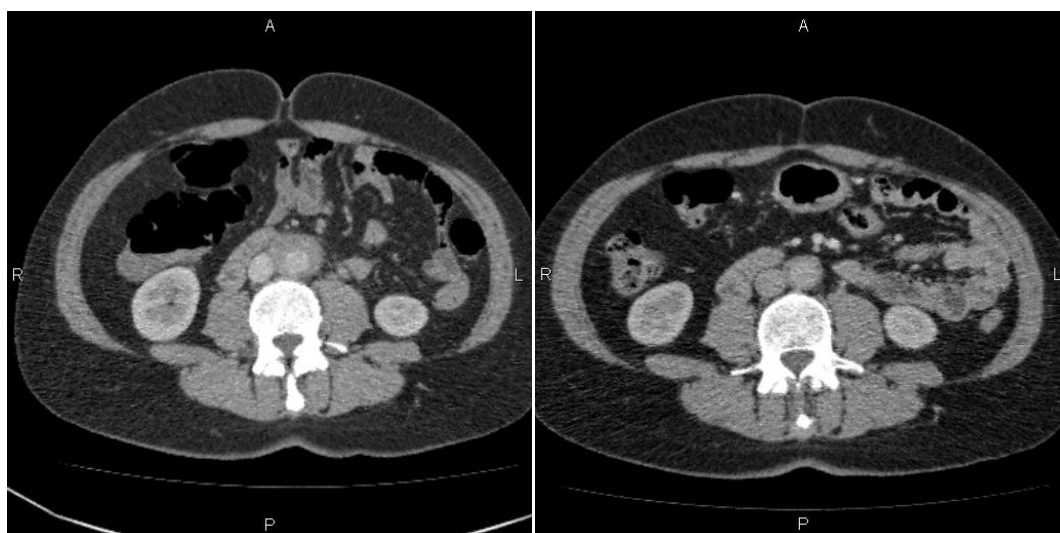
Пациентка М., 44 лет, обратилась в клинику факультетской хирургии в июне 2016 г. Больной себя считает с начала октября 2015 г., когда отметила появление общей немотивированной слабости, неустойчивости настроения и периодических подъемов температуры тела до 37,2 – 37,5°С. Описанные симптомы связывала с эмоциональным стрессом, вследствие укуса энцефалитного клеща. Находилась под наблюдением в клинической инфекционной больнице им. С.П. Боткина, но клинических явлений энцефалита отмечено не было и пациентка проходила лечение у психотерапевта по месту жительства. С конца октября 2015 до января 2016 г. принимала антидепрессанты без клинического улучшения. С начала 2016 г. стала отмечать периодические боли в животе сжимающего характера без четкой локализации, иррадиировавшие в спину и паховую область. Болевые приступы длительностью от нескольких часов до суток возникали спонтанно, без конкретного триггерного механизма. К марту 2016 г. отметила усиление болей, а также урежение мочеиспускания и потемнение мочи. В связи с этим проходила обследование по месту жительства. Выполнялись общеклинические исследования,

УЗИ органов брюшной полости, малого таза и почек, гастродуоденоскопия, колоноскопия, рентгенография поясничного отдела позвоночника; осмотрена гастроэнтерологом, неврологом, гинекологом и урологом. По результатам обследования выявлены: умеренный лейкоцитоз (до 12 тыс.) без сдвига лейкоцитарной формулы, повышение СОЭ, лейкоцитурия, диффузные изменения поджелудочной железы. Других клинически значимых сдвигов не обнаружено, установлен диагноз – обострение хронического цистита. Проведена антибактериальная терапия, отмечена нормализация показателей общего анализа мочи, однако положительной клинической динамики не наблюдалось – сохранялись боли в животе, дизурические явления, периодическое повышение температуры тела до субфебрильных значений. В связи с усилением болевого синдрома пациентка стала принимать обезболивающие препараты, купировавшие болевой синдром на непродолжительное время. К июню 2016 г. прием анальгетиков принял систематический характер.

В связи с отсутствием эффекта от проводимого лечения, пациентка обратилась за консультацией в клинику факультетской хирургии им. И.И. Грекова СЗГМУ им. И.И. Мечникова в июне 2016 г. с жалобами на постоянные боли в животе, преимущественно в нижних отделах с иррадиацией в спину, редкое мочеиспускание. За 6 мес. похудела на 7 кг., прием анальгетиков оказывал непродолжительный эффект. Выполнена спиральная компьютерная томография (СКТ) органов брюшной полости и забрюшинного пространства с ретроградной пневматизацией толстой кишки (14.07.2016 г). По результатам исследования данных за патологические изменения органов брюшной полости и малого таза, в том числе кишечной трубки, не выявлено. Однако стенка аорты ниже почечных артерий на 20 мм. сужена до 13 мм. до уровня бифуркации (на протяжении 99 мм.) за с чет муфтообразного мягкотканого образования с плоскостными показателями 32-47 НУ, максимальной толщиной 14 мм. Описанные изменения забрюшинной клетчатки трактованы как СКТ-признаки ретроперитонеального локализованного параортального фиброматоза (болезнь Ормонда).

Учитывая компенсированный характер уродинамических нарушений (отсутствие расширения мочеточников и чашечно-лоханочной системы), оперативное лечение признано нецелесообразным, назначена гормональная терапия – преднизолон в дозировке из расчета 1 мг на 1 кг веса в сутки. С профилактической целью также назначен ингибитор протонной помпы (Омез 20 мг. 2 р/сут).

К концу второй недели лечения пациентка отметила улучшение самочувствия в виде уменьшения болевого синдрома, позволившего прекратить прием анальгетических препаратов, дизурические явления также были купированы. Прием преднизолона продолжен. 26 сентября 2016 г. выполнена контрольная СКТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, по результатам которой определяется выраженная положительная динамика: ранее визуализируемого параортального муфтообразного мягкотканного образования нет (рис. 1).



А

Б

Рисунок 1. Результаты компьютерной томографии органов брюшной полости и забрюшинного пространства пациентки М.: А - до начала терапии кортикостероидами (14.06.2016); Б - через 2 месяца после приема преднизолона

(26.09.2016) отмечается положительная динамика в виде регресса забрюшинного фибротического очага.

Пациентка повторно осмотрена в октябре 2016 г. Боли в животе и субфебрильное повышение температуры тела не беспокоят. Отмечает улучшение общего самочувствия и аппетита. Продолжает прием преднизолона. Планируется динамическое наблюдение с последующим переводом на противовоспалительные препараты.

Приведенный клинический пример демонстрирует выраженные трудности в диагностике такого редкого клинического состояния как болезнь Ормонда. Поздняя диагностика этого заболевания всегда чревата развитием необратимых склеротических изменений в забрюшинной клетчатке с компрессией трубчатых структур. В описываемом случае своевременно начатое лечение позволило добиться полного регресса фибротического процесса и клинической симптоматики, тем самым избежав оперативного вмешательства, исходы которого при болезни Ормонда неоднозначны.

Библиографический список.

1. Бондарев, В.И. Наблюдение болезни Ормонда / В. И. Бондарев, В.Г. Шлопов , А.С. Кузнецов // Клиническая хирургия. — 1984. — № 6. — С. 63-64.
2. Боровкова, Н. В. Случай ретроперитонеального фиброза (болезнь Ормонда) / Н. В. Боровкова, Л.Л. Малачиева, Н. Г. Ключев // Сибирский медицинский журнал. — 2000. — Т.15, №3. — С. 40-41.
3. Горячева, Т.С. Случай успешного оперативного лечения пациента с забрюшинным фиброзом (болезнью Ормонда) / Т.С. Горячева, Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия и др. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. -2016. - Т. 17. № S3. - С. 110а.

4. Кныш, В.И. Синдром Ормонда в онкологической клинике / В. И. Кныш, В. С. Ананьев, В. Л. Черкес, А. Н. Элмурадов, С. Т. Мазуров // Хирургия. — 1989. — № 5. — С. 125-127.
5. Корниенко, В.И. Ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда) / В. И. Корниенко, С. Х. Аль-Шукри, А. А. Люблинская // Нефрология. — 2009. — № 3. — С.159-162.
6. Лопаткин, Н.А. — Руководство по урологии / Н.А. Лопаткин. — М.: Издательство "Медицина", 1998. — 1024 с.
7. Мазо, Е.Б. Внешнее протезирование мочеточника при ретроперитонеальном фиброзе / Е. Б. Мазо, Г. Г. Хомерики // Урология и нефрология. — 1986. — № 3. — С. 20-25.
8. Морозов, А.В. Консервативное лечение ретроперитонеального фиброза с применением «внутреннего дренирования» почек / А. В. Морозов, С. К. Тернова // Урология и нефрология. — 1986. — № 6. — С. 63-64.
9. Парамонова, Т.И. Идиопатический ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда) наш опыт комплексной лучевой диагностики в современной кардиохирургической клинике / Т.И. Парамонова, О.С. Горностаева, А.В. Вдовкин, и др. // Диагностическая и интервенционная радиология. - 2012. - Т. 6. № 4-1 (4). - С. 103-111.
10. Эседов, Э.М. Ретроперитонеальный фиброз (болезнь Ормонда) в практике терапевта / Э.М. Эседов, Д.С. Акбиева // Вестник Дагестанской государственной медицинской академии. - 2015. - № 3 (16). - С. 63-65.
11. Corradi, D. Allopathic retroperitoneal fibrosis: Clinicopathologic features and differential diagnosis / R. Maestri, A. Palmisano, S. Bosio, P. Greco, L. Manenti // Kidney International. — 2007. — Issue 72. — P. 742-795.
12. Kallen, A.J. Gadolinium-containing magnetic resonance imaging contrast and nephrogenic systemic fibrosis: A case-control study / A. J. Kallen, M. A. Jhung, S. Cheng, T. Hess, G. Turabelidze, L. Abramova // American Journal of Kidney Diseases. — 2008. — Issue 51. — P. 966-1041.

13. Marcolongo, R. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: A retrospective analysis of 26 cases / R. Marcolongo, I. M. Tavolini, F. Laveder, M. Busa, F. Noventa, P. Bassi, G. Semenzato // *American Journal of Medicine*. — 2004. — Issue 116. — P. 194-201.
14. Moroni, G. Longterm outcome of idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with surgical and/or medical approaches / G. Moroni, B. Gallelli, G. Banfi, S. Sandri, P. Messa, C. Ponticelli // *Nephrology Dialysis Transplantation*. — 2006. — Issue 21. — P. 2485-2575.
15. Oshiro, H. Idiopathic retroperitoneal fibrosis associated with immunohematological abnormalities / H. Oshiro, Y. Ebihara, H. Serizawa, T. Shimizu, S. Teshima, M. Kuroda, M. Kudo // *American Journal of Medicine*. — 2005. — Issue 118. — P. 782-788.

[Введите текст]

Рисунок 1. Результаты компьютерной томографии органов брюшной полости и забрюшинного пространства пациентки М.: А - до начала терапии кортикостероидами (14.06.2016); Б - через 2 месяца после приема преднизолона (26.09.2016) отмечается положительная динамика в виде регресса забрюшинного фибротического очага.