

Journal für
Urologie und Urogynäkologie

Zeitschrift für Urologie und Urogynäkologie in Klinik und Praxis

**Behandlungsergebnisse der primären
und sekundären retroperitonealen
Fibrose**

Heidenreich A, Krug B, Nayal W

Journal für Urologie und

Urogynäkologie 1999; 6 (2) (Ausgabe

für Österreich), 35-41

Homepage:

www.kup.at/urologie

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Indexed in Scopus

Member of the



www.kup.at/urologie

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P. b. b. 022031116M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz

BEHANDLUNGSERGEBNISSE DER PRIMÄREN UND SEKUNDÄREN RETROPERITONEALEN FIBROSE

Summary

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is an uncommon inflammatory disease of the retroperitoneum leading to extensive fibrosis with consecutive obstruction of adjacent organs, namely the ureters. Since no consensus on the standard therapy exists, aim of the current study was to evaluate the outcome of 39 patients with RPF.

Between 1986 and 1997 39 cases of RPF were diagnosed: 21 cases had primary RPF and 18 patients had secondary RPF after aortofemoral graft (n = 13), radiation (n = 2), or prior retroperitoneal surgery (n = 2). 21 patients demonstrated unilateral and 16 cases had bilateral hydronephrosis, in 2 patients no dilatation was observed. In 28 cases (n = 12 primary RPF, n = 16 secondary RPF) initial management consisted of DJ-stent placement, whereas in 11 cases (n = 9 primary RPF, n = 2 secondary RPF) percutaneous nephrostomy had to be placed. All patients received oral immunosuppressive agents (prednisolone 1 mg/kg, azathioprine 1 mg/kg/day) for 3 months before reevaluation was performed. In case of complete remission, immunosuppressive medication was continued for another 3 months, in case of stable disease or progression surgery was performed.

In 26 cases (n = 15 primary RPF, n =

11 secondary RPF) ureterolysis with intraperitoneal displacement and omental wrapping was performed. 3 patients demonstrated complete remission after oral prednisolone/azathioprine; in 2 cases RPF presented as pelvic mass and was resected followed by immunosuppressive therapy, in another 2 cases bilateral ileal replacement of the ureters had to be performed and 4 cases remained on DJ-stents and nephrostomy, respectively. Postoperatively, all patients with primary RPF were continued on immunosuppressive medication for another 3 months. After a follow-up of 6 to 120 months only 3 patients developed a retroperitoneal recurrence and were treated by unilateral nephrectomy or DJ-stent placement (n = 2).

Our data suggest that the combination of both immunosuppressive medication and surgical management results in an excellent longterm outcome in idiopathic retroperitoneal fibrosis with a recurrence rate of only 8 %. Combination therapy should be considered as therapeutic option early in the course of the disease. Primary reconstructive surgery appears to be the most promising approach in secondary retroperitoneal fibrosis with a recurrence rate of only 5 %; short external compression of the ureter might be managed by endoluminal balloon dilatation.

Von 1986 bis 1997 wurde bei 39 Patienten die Diagnose einer RPF gestellt, 21mal lag eine primäre, 18mal eine sekundäre RPF vor. 21 Patienten wiesen eine uni-, 16 Patienten eine bilaterale und 2 Patienten keine Harnstauung auf.

Bei 19/21 Patienten erfolgte die primäre Entlastung der Niere mit anschließender Cortison- und/oder Azathioprintherapie über 6 Monate; eine Besserung sahen wir in allen Fällen, eine komplette Remission in 2 Fällen. Bei 19 Patienten war eine operative Intervention notwendig: 17mal Ureterolyse mit Intraperitonealisierung (n = 10) bzw. Omentum maius Ummantelung (n = 7). Bei 1 Patienten war die bilaterale Boari-Plastik, bei 1 Patienten ein bilaterales Ileum-Ureterinterponat notwendig. Bei 16/18 Patienten mit sekundärer RPF erfolgte die primäre Entlastung der Niere gefolgt von Ureterolyse und Omentum maius Ummantelung (n = 11), Harnleiter-Ileuminterponat (n = 3), Nephrektomie (n = 1) und endoluminale Ballondilatation (n = 3). Das Follow-up variiert zwischen 6 und 120 Monaten: 3 Patienten mit primärer RPF und 1 Patient mit sekundärer RPF entwickelten ein Rezidiv.

Aufgrund der Therapieergebnisse unserer Serie halten wir die kombinierte operative/immunosupprimierende Behandlung bei der primären RPF für erfolgversprechend; dabei geben wir der präoperativen Cortisontherapie mit nachfolgender Ureterolyse und Omentum maius Ummantelung den Vorzug. Bei sekundärer RPF bietet sich die primäre operative Versorgung mittels Ureterolyse und Omentum Ummantelung an; lediglich bei kurz-

ZUSAMMENFASSUNG

Der retroperitonealen Fibrose (RPF) zugrunde liegt eine entzündliche Bindegewebsproliferation ungeklärter Ätiologie mit Bevorzugung des Retroperitoneums. Die Beteiligung des

ableitenden Harntraktes manifestiert sich durch uni- oder bilaterale Ureterobstruktion bis hin zur Anurie und Urämie. Aufgrund der ungeklärten Ätiologie wird das therapeutische Vorgehen – konservativ versus operativ – kontrovers diskutiert. Im folgenden berichten wir über unsere Ergebnisse in der Behandlung der RPF.

streckiger extrinsischer Kompression sollte der Ballondilatation der Vorzug gegeben werden.

EINLEITUNG

Die retroperitoneale Fibrose ist eine seltene, idiopathische, entzündliche Erkrankung des retroperitonealen Fettgewebes, die durch eine fortschreitende Fibrosierung mit konsekutiver Kompression von Ureter, Gefäß- und Nervenstrukturen sowie der Organe des Gastrointestinaltraktes gekennzeichnet ist [1, 2]. Zu unterscheiden ist die primäre RPF (M. Ormond) auf dem Boden autoimmunologischer Bindegewebsproliferationen von der sekundären RPF, deren Ursachen vielfältig sind und die sich nach Bauchoperationen, Traumata, Bestrahlung oder Entzündungsreaktionen entwickeln kann.

Während die primäre RPF einen Erkrankungsgipfel zwischen dem 5. und 7. Lebensjahrzehnt aufweist, ist die Entwicklung einer sekundären RPF altersunabhängig. Die Symptomatik der Erkrankung ist durch die diffuse retroperitoneale Bindegewebsproliferation mit Kompression benachbarter Strukturen sehr uncharakteristisch und äußert sich meist in Lumbal- und Abdominalschmerzen, Übelkeit, Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme und Fieber; die sekundäre RPF verläuft in aller Regel asymptomatisch und manifestiert sich durch eine obstruktive Uropathie [1, 2].

Während sich in früheren Jahren die Mehrzahl der Patienten mit

erhöhten Retentionswerten wegen einer beidseitigen Harnstauungsniere präsentierten, wird die Diagnose heutzutage durch den Einsatz bildgebender Verfahren wie Sonographie und Computertomographie in einem früheren Erkrankungsstadium gestellt, so daß die Rekonstitution der renalen Funktion meist realisiert werden kann.

Bezüglich der Therapie von primärer und sekundärer RPF existiert in der Literatur kein einheitliches Behandlungskonzept, und es werden eine Vielzahl konservativer und operativer Optionen beschrieben. Wir präsentieren unser diagnostisches und therapeutisches Vorgehen am eigenen Patientengut und diskutieren die in der Literatur beschriebenen Konzepte zu Diagnose und Therapie der RPF.

PATIENTEN UND METHODE

Bei 39 Patienten (23 Männer und 16 Frauen) mit einem Altersdurchschnitt von 57 (19–69) Jahren wurde eine retroperitoneale Fibrose diagnostiziert.

Es handelte sich in 21 Fällen um eine primäre RPF, bei 18 Patienten lag eine sekundäre Fibrose vor. Die sekundäre RPF entwickelte sich nach aortobifemoralem Bypass (n = 13), nach Rektumamputation und adjuvanter Radiatio (n = 2), nach CT-gesteuerter Sympathikolyse (n = 1) sowie nach Anlage einer Ileumneoblase (n = 2).

Eine einseitige Harnstauungsniere lag bei 6 Patienten vor, eine

beidseitige Harnstauungsniere fand sich bei 13 Patienten, und in 2 Fällen fand sich keine Obstruktion des ableitenden Harntraktes, sondern lediglich ein Unterbauchtumor unklarer Dignität.

Laborchemisch zeigte sich bei allen Patienten eine Erhöhung der Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit, 5 Patienten zeigten eine Kreatinin- und Harnstoffhöhung, 2 Patienten hatten eine ausgeprägte Anämie von unter 10 g/dl.

Bei allen Patienten wurde eine bildgebende Diagnostik mittels Sonographie, Ausscheidungsurographie, retrograder und ggfs. antegrader Pyelographie sowie Computertomographie des Abdomens und Beckens durchgeführt.

Alle 18 Patienten mit sekundärer RPF waren primär asymptomatisch und kamen zur stationären Aufnahme, nachdem in Routineuntersuchungen nach den obengenannten Behandlungsformen eine ein- (n = 15) bzw. beidseitige Harnstauungsniere sonographisch aufgefallen war. Laborchemisch zeigte sich bei 4 Patienten eine Kreatinin- und Harnstoffhöhung, ansonsten unauffällige Befunde.

Diagnostisch wurde bei allen Patienten eine Sonographie der Nieren, eine Ausscheidungsurographie sowie ggfs. bei geplanter DJ-Einlage eine retrograde Pyelographie durchgeführt. Des weiteren erfolgte bei allen Patienten eine seitentrennte Nierenszintigraphie sowie eine Computertomographie von Abdomen und Becken.

Konservative und operative Therapie

Primäre retroperitoneale Fibrose

Bei den 21 Patienten mit primärer RPF war 19mal eine Entlastung der Niere mittels retrograder DJ-Einlage (n = 12) bzw. perkutaner Nephrostomie (n = 7) notwendig. Erbrachte die weiterführende bildgebende Diagnostik nach Entlastung der Niere die Diagnose einer RPF, wurde die immunsuppressive Therapie mit Kortikosteroiden (1 mg/kg Prednisolon über 4 Wochen, danach Reduktion auf 20 mg Erhaltungsdosis über zumindest 3 Monate) eingeleitet.

Eine bildgebende Kontrolluntersuchung wurde in 3monatlichen Abständen über 6 Monate durchgeführt; zeigte sich bereits 3 Monate nach Initiierung der immunsuppressiven Therapie eine Remission, erfolgte die Entfernung der Harnableitung – bei beidseitigem Befall sequentiell – unter Beibehaltung der oralen Medikation für weitere 3 Monate. Eine radiologische und nuklearmedizinische Kontrolluntersuchung schloß sich an die Entfernung der Ableitung an. Bei unauffälligem bildgebendem Befund 6 Monate nach Diagnosestellung wurde ein Ausschleichen der Kortikoidmedikation vorgenommen. Zeigte sich nach halbjähriger konservativer Therapie keine Remission der fibrotischen Massen, wurde die Indikation zur operativen Intervention gestellt.

Eine operative Therapie war in 19 der 21 Patienten notwendig; 2 Patienten wurden nur immunsuppressiv behandelt.

2 Patienten präsentierten sich mit einem Unterbauchtumor unklarer Dignität, der die Ureteren ummauerte, nach medial verdrängte und streng auf das distale Retroperitoneum beschränkt war. Da die histologische Begutachtung CT-gesteuerter Biopsien zwar den Verdacht auf einen M. Ormond äußerten, einen malignen Prozeß aber nicht ausschließen konnten, erfolgte die Freilegung und Exstirpation des Tumors mit gleichzeitiger Omentum maius Ummantelung des Ureters.

Bei 16 Patienten erfolgte in allen Fällen die Ureterolyse kombiniert mit einer Intraperitonealisierung (n = 10) bzw. einer Omentum maius Ummantelung (n = 6). Postoperativ wurde die immunsuppressive Therapie in identischer Dosierung wie bei der präoperativen konservativen Behandlung für weitere 3 Monate fortgesetzt, danach abgesetzt. 1 Patient mit RPF, bilateraler Ureterobstruktion und Rektumobstruktion wurde nach einseitiger DJ-Einlage und kontralateraler perkutaner Nephrostomieanlage immunsuppressiv therapiert und befindet sich derzeit noch in Behandlung.

Die Nachsorgeuntersuchungen beinhalteten primär die Bestimmung der harnpflichtigen Substanzen, der BSG sowie der Serum CRP-Konzentration; bildgebend erfolgte die renale Sonographie sowie während des ersten Jahres ein Abdomen-CT in halbjährlichem Abstand.

Sekundäre retroperitoneale Fibrose

Initial wurde bei 16 der 18 Patienten eine Harnableitung mittels

DJ-Katheter vorgenommen. bevor nach 3–6 Monaten ein Auslaßversuch durch Entfernung des DJ-Katheters unternommen wurde; ein Patient mit operativer Einzelniere wurde primär operativ mittels Ureterolyse behandelt, bei einem weiteren Patienten wurde aufgrund fehlender Restfunktion der obstruierten Niere eine Nephrektomie vorgenommen. 1 Patient wurde aufgrund extrinsischer Obstruktion des DJ-Katheters durch die RPF und des reduzierten Allgemeinzustandes mit einer endständigen Nephrostomie versorgt.

Bei 11/15 Patienten wurde wegen fortbestehender Obstruktion nach DJ-Auslaßversuch eine Ureterolyse mit Intraperitonealisierung des Harnleiters durchgeführt, bei einem Patienten erfolgte die Ureterolyse in Kombination mit einer Omentum maius Ummantelung. Eine Ballondilatation der Ureterobstruktion wurde bei 3 Patienten mit sekundärer RPF durchgeführt, die sich nach computergesteuerter Sympathikolyse, nach Anlage einer Ileum-Neoblase bei Transplantatniere sowie nach aortofemoralem Bypass entwickelte.

ERGEBNISSE

Der Nachsorgezeitraum variiert zwischen 6 und 120 Monaten.

Primäre retroperitoneale Fibrose

12 der 16 Patienten, die operativ mittels Ureterolyse saniert wurden, zeigten einen positiven postoperativen Verlauf mit guter Nierenfunktion, normalen Serum-

werten für Kreatinin und Harnstoff und ohne Hinweis auf ein Rezidiv. Bei 3 Patienten, die eine Intraperitonealisierung oder Omentumummantelung erhielten, entwickelte sich im postoperativen Verlauf ein Rezidiv der RPF mit erneuter einseitiger (n = 2) bzw. beidseitiger Dilatation des Hohlsystems. Ein Patient wurde wegen schlechter Nierenfunktion nephrektomiert, in einem weiteren Fall erfolgte die Ableitung über einen DJ-Katheter. In einem weiteren Fall wurde eine Revisionsoperation, bei der sich intraoperativ eine bilateral ausgeprägte und ausgedehnte Fibrose des gesamten Retroperitoneums darstellte, durchgeführt. Aufgrund dieses Befundes wurde die Indikation zum bilateralen Ureterileuminterponat mit Transureteroureterostomie gestellt; der Patient ist mittlerweile 12 Monate nach dem Eingriff rezidivfrei.

In beiden Fällen der Tumorexstirpation im kleinen Becken bestätigte die endgültige pathohistologische Analyse des Primärtumors die anhand des Biopsiematerials gestellte Verdachtsdiagnose eines M. Ormond. Postoperativ wurde eine adjuvante immunsuppressive Therapie initiiert, und beide Patienten sind nach 6 und 12 Monaten ohne Hinweis auf ein Rezidiv.

2 Patienten wurden rein medikamentös über einen Zeitraum von 6 Monaten behandelt und zeigten computertomographisch bereits nach 3 Monaten eine nahezu komplette Remission. Die beidseitigen DJ-Katheter konnten entfernt werden, das Kontroll-CT nach 6 Monaten zeigte unauffälli-

ge Befunde im Retroperitoneum. Beide Patienten sind nunmehr 9 und 15 Monate nach Therapieende rezidivfrei.

Sekundäre retroperitoneale Fibrose

Von den sekundären RPF wurden 11 Patienten nach frustriertem DJ-Auslaßversuch operativ mittels Ureterolyse und Intraperitonealisierung bzw. Omentumummantelung behandelt. Bei 10 der Patienten kam es postoperativ zu einem unauffälligen Verlauf mit Normalisierung der Abflußverhältnisse; eine Patientin entwickelte eine Rezidivstauung 24 Monate nach der primären Operation und wurde mit einem DJ-Katheter abgeleitet.

Die bei kurzstreckiger extrinsischer Ureterobstruktion erfolgte Ballondilatation mit nachfolgender DJ-Einlage über 6 Wochen zeigte bei kurzer postoperativer Nachbeobachtungsphase von 3 Monaten in allen Fällen einen positiven Verlauf mit glatten Abflußverhältnissen. 6 Monate postoperativ kam es bei dem Patienten mit Z. n. Sympathikolyse zu einem retroperitonealen Rezidiv mit Hydronephrose, so daß die Indikation zu einer operativen Revision gestellt wurde. Nach Dissektion zeigte sich ein langstreckig devitalisierter Ureter, der die Anlage eines Harnleiterileuminterponates notwendig machte. 12 Monate postoperativ zeigt das angefertigte Ausscheidungsurogramm glatte Abflußverhältnisse ohne Hinweis für eine erneute Harnstauung.

DISKUSSION

Die RPF ist charakterisiert durch eine chronische unspezifische Entzündung des retroperitonealen Fett- und Bindegewebes, die zu einer Ummauerung benachbarter Strukturen, insbesondere des Ureters, führen kann [11, 17]. Die sekundäre RPF hingegen ist als eine reaktive Fibrose nach entzündlichen Erkrankungen des Gastrointestinaltraktes (M. Crohn, Colitis ulcerosa, Divertikulitis), Traumata oder Bestrahlung des Retroperitoneums anzusehen.

Die Computertomographie stellt das bildgebende Verfahren der Wahl für Primärdiagnostik und Verlaufskontrolle sowohl der primären als auch der sekundären RPF dar. Klassischerweise zeigt sich eine periaortale, inhomogene fibrotische Masse, deren Dichtewerte zwischen 30 und 50 HE schwanken [3, 4]. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe kommt es zumeist zu einem inhomogenen Dichteanstieg in der Peripherie um 20 bis 40 HE, während die zentralen Regionen unveränderte Werte aufweisen [3]. Dieses Phänomen läßt sich darauf zurückführen, daß die Fibrosierung von zentral nach peripher fortschreitet und sich somit nach längerem Krankheitsverlauf ein schalenartiger Aufbau mit akuter Entzündung in der Peripherie und zellarmer Fibrose im Zentrum ergibt [5]. Die Dichtewerte nach Kontrastmittelgabe korrelieren mit den postoperativen histologischen Befunden: die dichtekontanten zentralen Regionen entsprechen einer fortgeschrittenen Fibrose, während die peripheren Dichteanstiege mit dem Bild akuter

Entzündungsreaktionen und Hypervaskularisationen übereinstimmen. Die Differenzierung zwischen einem noch akuten Entzündungsprozeß und einer bereits fibrosierten Masse ist dabei nicht nur von radiologischem Interesse, sondern insbesondere von therapeutischer Bedeutung: Akut inflammatorische Prozesse reagieren sehr gut auf eine immunsuppressive Therapie, während sich eine operative Intervention aufgrund der diffusen Blutungsneigung oftmals sehr schwierig gestalten kann. Andererseits ist der Versuch eines konservativen Vorgehens dann nicht mehr erfolgversprechend, wenn sich bildgebend nur noch wenig vaskularisiertes Narbengewebe darstellen läßt.

Die Magnetresonanztomographie (MRT) bietet die Vorteile einer besseren Kontrastaufklärung, einer freien Schichtwahl sowie einer besseren Gewebecharakterisierung durch Evaluation des Signalverhaltens in den gewichteten Sequenzen [3, 6]. Sowohl die Signalintensität als die T1- und T2-Relaxationszeiten der RPF unterscheiden sich deutlich gegenüber dem benachbarten M. psoas und dem retroperitonealen Fettgewebe, so daß Entzündungsaktivität und Ausdehnung des Prozesses sicher beurteilt werden können [3]. So ist die RPF von geringer Signalintensität in der T1-Richtung, während sich abhängig vom Erkrankungsstadium eine höhere Signalintensität in der T2-Richtung zeigt. In der frühen zell- und wasserreichen Entzündungsphase kommt eine hohe Signalintensität zur Darstellung; in der späten zellarmen und fibrösen Phase der Erkrankung stellt sich eine geringe Signalintensität dar [6].

Diese deutlichen und reproduzierbaren Unterschiede der Signalintensität zwischen akuter und chronischer Entzündungsphase sind in der Verlaufskontrolle unter immunsuppressiver Therapie von wesentlicher Bedeutung. So zeigt sich ein positives Ansprechen auf die Steroidtherapie durch eine Abnahme der Signalintensitäten mit zunehmendem Umbau der akuten Entzündung in die zellarme Fibrose.

Das therapeutische Vorgehen wird in erster Linie von den sekundären Komplikationen am ableitenden Harntrakt sowie von der Nierenfunktion bestimmt. Ist die Nierenfunktion durch endoluminale oder perkutane Ableitung gesichert, stellen zumindest für die primäre RPF die bildgebenden Untersuchungen den entscheidenden Wegweiser für die Wahl der Therapie dar. Ein im CT oder MRT noch vorhandenes Kontrastmittelenhancement weist auf eine aktive Entzündung hin, die sich aufgrund unklarer Resektionsgrenzen und starker Hypervaskularisation nur selten komplikationsarm und rezidivfrei primär chirurgisch angehen läßt. In diesen Fällen bietet sich die neoadjuvante Immuntherapie mit initial hohen Prednisolondosen (1 mg/kg KG/die) an [1, 7], unter der sich eine Rekonstitution der Diurese meist schon innerhalb der ersten beiden Behandlungswochen erzielen läßt [1]. Die Zeitdauer der Steroidapplikation wird in der Literatur ebenso kontrovers diskutiert wie die optimale Dosis und variiert von wenigen Monaten bis zu mehreren Jahren. Wir orientieren uns an der im NMR und/oder CT nachweisbaren Entzündungsaktivität der RPF: Solange sich noch ein

deutliches Kontrastmittelenhancement in den fibrösen Massen darstellen läßt, wird die konservative Therapie fortgesetzt. Dabei wird Prednisolon mit Azathioprin (2 mg/kg KG/die) kombiniert, wenn sich in der ersten Kontrolle nach 3monatiger Therapie keine deutliche Verbesserung des Befundes zeigt. Wird eine komplette Remission demonstriert, wird die Immunsuppression nach weiteren 3 Monaten eingestellt. Stellt sich computertomographisch jedoch eine Residualfibrose im entzündungsarmen Stadium dar, wird die Indikation zur operativen Therapie gestellt. Die initiale Kombination von Steroiden mit Azathioprin scheint uns aufgrund der potentiellen Nebenwirkungen und fehlenden prospektiven Studien, die eine Überlegenheit der Kombinationstherapie beweisen könnten, als nicht gerechtfertigt.

Auch wenn eine komplette Remission durch die immunsuppressive Therapie erzielt werden kann, bedürfen doch 80–90 % der Patienten eines kombinierten medikamentös-chirurgischen Vorgehens, und die Ureterolyse mit Intraperitonealisierung des Harnleiters hat sich als Standardverfahren durchgesetzt; lediglich die Notwendigkeit einer Omentum maius Ummantelung bzw. einer adjuvanten Steroidtherapie wird kontrovers diskutiert. Das alleinige operative Vorgehen scheint aufgrund der in der Literatur beschriebenen Resultate einer Rezidivrate von bis zu 30 % nicht sehr erfolgversprechend [8–10]. Mit dem Ziel, die Rezidivraten möglichst gering zu halten, favorisieren Tiptaft et al. [11] zusätzlich zur Ureterolyse und Intraperitonealisierung die

Omentum maius Ummantelung des Ureters. Die Autoren berichten in ihrem Patientenkollektiv von 21 Patienten über die niedrige Rezidivrate von 9 % bei einer Nachbeobachtungszeit von mindestens 5 und maximal 22 Jahren. Sie führen die geringe Rezidivfrequenz auf die Tatsache zurück, daß das Omentum maius den gesamten Ureter vom Nierenbecken bis zum Blasenkegel umschloß und somit Rezidive oberhalb oder unterhalb der proximalen bzw. distalen Omentumgrenze zu verhindern waren.

Aufgrund der ungünstigen Langzeitresultate des chirurgischen Vorgehens haben in den letzten Jahren einige Autoren die adjuvante immunsuppressive Therapie favorisiert. Wagenknecht und Hardy [12] konnten in diesem Zusammenhang zeigen, daß die postoperative Kortikoidgabe nach Ureterolyse mit Omentum maius Ummantelung die Rezidivrate um das 5fache von 48 % auf 10 % reduzierte. Zu ähnlich positiven Ergebnissen kommen Baker et al. [13] sowie von Harpe et al. [14]. Auch unsere eigenen Daten scheinen den Vorteil des kombinierten immunsuppressiven und operativen Vorgehens zu bestätigen [15]: Das Konzept der präoperativen Immunsuppression mit Prednisolon und Azathioprin bis zur Regression der akuten Entzündungsphase, gefolgt von der operativen Intervention mit nachfolgender adjuvanter Immunsuppression resultierte in einer Rezidivrate von nur 8 %. Zusammenfassend läßt sich aufgrund der Datenlage in der Literatur und der eigenen Ergebnisse festhalten, daß die Kombination von indukti-

ver Immuntherapie mit nachfolgender Ureterolyse und Intraperitonealisierung im Falle retroperitonealer Residualfibrosen, gefolgt von einer adjuvanten Immuntherapie, die Therapie der Wahl bei primärer RPF darstellt.

Bei der sekundären RPF, die fast immer mit einer asymptomatischen Ureterobstruktion vergesellschaftet ist, ist die Unterscheidung in eine frühe und passagere, eine frühe und persistierende sowie eine spät auftretende Obstruktion zu treffen [17], da sich direkte therapeutische Konsequenzen aus dieser Unterteilung ableiten. Die erstgenannte Variante entwickelt sich nach operativen Eingriffen (aortofemorale Gefäßprothese, Sigmaresektion, Cäcumresektion, Appendektomie) auf dem Boden eines traumatisch bedingten Ödems oder Hämatoms innerhalb des unmittelbaren postoperativen Verlaufes und bildet sich ohne negative Beeinträchtigung der Nierenfunktion innerhalb von 3 Monaten wieder zurück. Die frühe, persistierende sowie die späte Variante der Harnstauung zeigen keine spontane Remission und führen ohne Ableitung zu einer progredienten Nierenfunktionsstörung. Ursache der persistierenden Obstruktion, insbesondere nach aortofemorale Gefäßprothese, ist eine retroperitoneale periureterale Entzündungsreaktion, die nachfolgend in einer Fibrosierung resultieren kann. Eine initial hochdosierte Steroidtherapie kann bei rechtzeitiger Diagnose zu einer kompletten Remission führen, wie Huben und Schellhammer [18] berichten. Bei persistierender Harnstauung

erfolgt in aller Regel die endoluminale Ableitung, erst bei refraktärer Harnstauung ist die endoluminale Ballondilatation [19] bzw. die Ureterolyse mit Intraperitonealisierung als operative Therapiemaßnahme indiziert. Die Erfahrungen aus unserer eigenen Serie lehren jedoch, daß gerade bei den sekundären RPF eine operative Intervention (15/16 bzw. 93,8 % der Patienten) nahezu unumgänglich ist [15]. Vor Durchführung jeglicher rekonstruktiver Eingriffe am Harnleiter nach aortofemorale Gefäßprothese sollte jedoch die Lage des Ureters relativ zur Gefäßprothese mittels CT evaluiert werden [20]: Bei ventral der Ureteren gelegener Prothese empfiehlt sich die primäre Division und Dorsalverlagerung der Gefäßprothese mit nachfolgender Reanastomosierung, um das im Falle der Ureterdurchtrennung potentielle Urinextravasat zu vermeiden. Ist die Gefäßprothese dorsal der Ureteren gelegen, ist die Ureterolyse mit Intraperitonealisierung, ggfs. die Teilresektion mit End-zu-Endanastomose zu bevorzugen [21, 22].

Schlußfolgernd läßt sich festhalten, daß bei der primären oder idiopathischen RPF die Sicherung der Nierenfunktion durch endoluminale oder perkutane Ableitung mit nachfolgender Immunsuppression als therapeutische Maßnahme im Vordergrund steht. Nach Remission der akuten entzündlichen Phase ist bei der überwiegenden Mehrzahl der Patienten eine operative Intervention notwendig; hier hat sich die Ureterolyse mit Intraperitonealisierung gefolgt von einer adjuvanten Immun-

suppression als Standard durchgesetzt. Bei der sekundären RPF steht ebenfalls die Sicherung der Nierenfunktion durch Ableitung im Vordergrund. Die Beseitigung der ureteralen Obstruktion muß in aller Regel operativ mittels Ureterolyse erfolgen; nur bei kurzstreckiger extrinsischer Obstruktion empfiehlt sich die endoluminale Ballondilatation.

Literatur:

1. Higgins PM, Aber GM. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: an update. *Dig Dis* 1990; 8: 206–22.

2. Lopor H, Walsh PC. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1979; 122: 1–6.

3. Bachmann G, Bauer T, Rau WS. MRT und CT in Diagnose und Verlaufskontrolle der idiopathischen retroperitonealen Fibrose. *Radiol* 1995; 35: 200–7.

4. Dalla-Pama L, Rocca-Rosetti S, Pozzi-Mucelli RS, Rizzato G. Computed tomography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis. *Urol Radiol* 1981; 3: 77–83.

5. Lee JKT, Glazer HS. Controversy in the MR imaging appearance of fibrosis. *Radiology* 1990; 177: 21–2.

6. Kottra JJ, Dunnick NR. Retroperitoneal fibrosis. *Radiol Clin North Am* 1996; 34: 1259–75.

7. Heyden B von, Roth S, Hertle L. Medikamentöse Therapie der retroperitonealen Fibrose. *Akt Urol* 1996; 27: 6–11.

8. Wagenknecht LV, Auvert J. Symptoms and diagnosis of retroperitoneal fibrosis. *Urol Int* 1971; 26: 185–95.

9. Mundy AR, Kinder CH, Flannery JF, Joyce MRL. Hypertension and thromboembolism in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br J Urol* 1982; 54: 625–7.

10. Osborn DE, Rao PN, Barbard RJ, Ackrill P, Ralston AJ, Best JJK. Surgical management of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br J Urol* 1981; 53: 292–6.

11. Tiptaft RC, Costello AJ, Paris AMI, Blandy JP. The longterm follow-up of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br J Urol* 1982; 54: 620–4.



Priv.-Doz. Dr. med. A. Heidenreich

Geboren 1964 in Hanau/Main, Deutschland. Von 1983 bis 1990 Studium der Humanmedizin an der Johannes Gutenberg-Universität Mainz. 1992 Approbation, 1992 Promotion summa cum laude („Ätiologie und Pathogenese der

Urolithiasis bei Ratten mit portokavaler Anastomose) an der Ruhr-Universität Bochum. 1996 Facharzt für Urologie, Oberarzt der Klinik und Poliklinik für Urologie der Universität Köln. Von 1997 bis 1999 Leitender Oberarzt der Klinik und Poliklinik für Urologie der Universität Köln. 1998 Habilitation, Erteilung der *Venia legendi* für das Fach Urologie. Seit 01.02.99 Leitender Oberarzt an der Klinik für Urologie der Philipps-Universität Marburg. Zahlreiche wissenschaftliche Auszeichnungen (u.a. Paul Mellin-Preis der Nordrhein-westfäl. Gesellschaft für Urologie 1989 u. 1998; Peter Bischoff-Preis der Norddt. Gesellschaft für Urologie 1995; Heinrich Warner-Preis für Urologische Onkologie 1997).

Korrespondenzadresse:

OA Priv.-Doz. Dr. A. Heidenreich
Klinik u. Poliklinik für Urologie
Philipps-Universität
D-35033 Marburg, Baldingerstraße 1

12. Wagenknecht LV, Hardy JC. Value of various treatments for retroperitoneal fibrosis. *Eur Urol* 1981; 7: 193–200.

13. Baker LRI, Mallinson WJW, Gregory MC, Menzies EAD, Cattell WR, Whitfield HN, Hendry WF, Wickham JEA, Joekes AM. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. *Br J Urol* 1988; 60: 497–503.

14. Vanherpe H, Waldthausen Wv, Roggenbuck R, Nagel R. Die Behandlung der retroperitonealen Fibrose – ein Erfahrungsbericht über 17 eigene Fälle. *Akt Urol* 1990; 21: 118–25.

15. Heidenreich, A, Derakhshani P, Neubauer S, Krug B. Behandlungsergebnisse der primären und sekundären retroperitonealen Fibrose. *Urologe A* 1999; 38: im Druck.

16. Abercrombie GF, Vinnicombe J. Retroperitoneal fibrosis – practical problems in management. *Br J Urol* 1980; 52: 443–5.

17. Goldenberg SL, Gordon PB, Cooperberg PL, McLoughlin MG. Early hydronephrosis following aortic bifurcation graft surgery. A prospective study. *J Urol* 1988; 140: 1367–9.

18. Huben RP, Schellhammer PF. Steroid therapy for ureteral obstruction after aortoiliac graft surgery. *J Urol* 1981; 125: 881–3.

19. Ward AS, Karanjia ND, Russell AJ. Ureteral obstruction following aortofemoral bypass: management by endoscopic balloon dilatation. *J Urol* 1992; 147: 120–2.

20. Derakhshani P, Mathers MJ, Klotz Th, Vorreuther R. Ureterobstruktion nach Implantation von aorto-femorale Gefäßprothesen. *Akt Urol* 1994; 25: 356–60.

21. Bergqvist D, Takolander R. Ureteral obstruction as a complication in aortoiliac surgery. *Scand J Urol Nephrol* 1983; 17: 391–3.

22. Sant GR, Heaney JA, Parkhurst EC, Gosnick BB, Schmidt JD. Obstructive uropathy – a potentially serious complication of reconstructive vascular surgery. *J Urol* 1983; 129: 16–22.

Eingelangt am: 15. 01. 99,
angenommen am: 22. 03. 99

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)