## PV-63.

### CHOROBA ORMONDA U 17-LETNIEJ DZIEWCZYNKI – OPIS PRZYPADKU

Bednorz R.[1], Apoznański W.[2], Zwolińska D.[1]
*[1]Katedra i Klinika Nefrologii Pediatrycznej; [2]Katedra i Klinika Chirurgii Dziecięcej i Urologii, Akademia Medyczna we Wrocławiu*

Choroba Ormonda to przewlekły proces zapalny, charakteryzujący się intensywnym włóknieniem i naciekiem komórek zapalnych w przestrzeni zaotrzewnowej. Choroba ma tło idiopatyczne, rzadko występuje u dzieci.
17-letnia pacjentka wielokrotnie leczona z powodu nawracających angin, przyjęta z objawami kolki nerkowej. W badaniach: podwyższone OB i CRP, leukocytoza. W USG stwierdzono znaczne poszerzenie UKM nerki prawej i prawego moczowodu oraz obecność w przestrzeni zaotrzewnowej hipoechogennej dużej struktury litej. Zmianę potwierdziło badanie TK, które uwidoczniło również opóźnione wydzielanie kontrastu przez prawą nerkę. U pacjentki resekowano duży guz, położony zaotrzewnowo, obejmujący: aortę, żyłę główną dolną, wiązkę biodrową oraz prawy moczowód. Badanie hist-pat.: *Lymphnodulitis et perilymphonodulitis chronica sine neoplasmate* z przewlekłym procesem zapalnym tkanki łącznej włóknistej. Po 2-ch mies. przyjęta celem kontroli. W USG – ponownie obecność zmiany litej o tej samej lokalizacji. W badaniach z odchyleń od normy: wysokie miano ASO, podwyższony poziom FA, hipergammaglobulinemia, p/ciała ANA i ANCA- ujemne. Próby czynnościowe nerek, badania ogólne i posiewy moczu – prawidłowe. Podjęto próbę leczenia zachowawczego, podając antybiotyki p/paciorkowcowe, uzyskując nieznaczną regresję zmian w przestrzeni zaotrzewnowej. Po usunięciu migdałków, dziewczynka stale otrzymuje glikokortykoidy.
Wydaje się, że istnieje związek z powtarzającymi się zakażeniami paciorkowcowymi, które uaktywniły odpowiedź immunologiczną a obserwowane RPF jest miejscowym objawem choroby systemowej.

**Słowa kluczowe:** *choroba Ormonda*

### ORMOND'S DISEASE IN 17-YEAR-OLD GIRL: A CASE STUDY

Bednorz R.[1], Apoznański W.[2], Zwolińska D.[1]
*[1]Department of Pediatric Nephrology, Medical University of Wrocław; [2]Department of Pediatric Surgery and Urology, Medical University of Wrocław*

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is chronic inflammatory process characterized by intensive fibrosis and inflammatory cells infiltration in retroperitoneal space. RPF possess idiopathic origin and is rare in children.
17-year-old patient treated many times for recurrent anginas was admitted for renal colic. Laboratory tests: an elevated ESR, increased C-reactive protein and leucocytosis. Ultrasonography showed right-sided pyeloureterectasia and presence of hypoechogenic solid structure. Its presence was confirmed by tomography. CT scans showed also delayed contrast elimination from right kidney. The patient was operated and the big tumor, localized retroperitoneally, involving aorta, caval vein inferior, iliac fascicle and right ureter, was resected. Histopathology revealed: lymphonodulitis et perilymphnodulitis chronica sine neoplasmate with chronic inflammatory infiltration of connective fibrous tissue. After 2 month the girl was readmitted to our Dept. for observation. Ultrasonography again showed presence of solid structure with the same localization. In diagnostic tests: an elevated ASO titre, increased level of FA and hypergammaglobulinaemia were found. The ANA and ANCA antibodies were negative. Renal function tests, urine analysis and cultures were negative. In patient preventive treatment with antistreptococcal antibiotics was administrated, obtaining a slight regression of pathologic changes in retroperitoneal space. After tonsil removal the girl has constantly received glucocorticoids.
It seems that the relationship between recurrent streptococcal infections that activated immunologic response is strongly possible and RPF in this patient is local manifestation of systemic disease.

**Key words:** *Ormond disease*