

Σύνδρομο οσφυϊκού πόνου - αιματουρίας (loin pain - haematuria syndrome), περιγραφή 2 περιπτώσεων

N. Σύκας, A. Asderakis, H. Riad

Renal Transplant Unit, Manchester Royal Infirmary, Manchester, UK

Το σύνδρομο οσφυϊκού πόνου-αιματουρίας είναι μία σπάνια πάθηση αγνώστου αιτιολογίας που χαρακτηρίζεται από έντονο οσφυϊκό πόνο, επίμονη αιματουρία και φυσιολογική νεφρική λειτουργία. Στην παρούσα μελέτη παρουσιάζονται 2 περιστατικά και αναλύεται η διαγνωστική προσέγγιση και η θεραπευτική αντιμετώπιση.

Δύο ασθενείς (1 γυναίκα και 1 άνδρας, ηλικίας 38 και 32 ετών) παρουσίασαν προσδευτικά επιδεινούμενο οσφυϊκό πόνο (άμφω η 1η ασθενής και αριστερά ο 2ος) και αιματουρία, για διάστημα 4 και 6 ετών αντιστοίχως. Στο διάστημα αυτό υπεβλήθησαν σε λεπτομερή ακτινολογικό έλεγχο, που περιελάμβανε ενδοφλέβια πυελογραφία, αξονική τομογραφία και αγγειογραφία, καθώς επίσης και σε βιοψία νεφρού, ανοσολογικό, αιματολογικό και βιοχημικό έλεγχο. Όλες οι εξετάσεις ήταν φυσιολογικές και οι ασθενείς,

για την αντιμετώπιση του πόνου, έλαβαν μη-στεροειδή αντιφλεγμονώδη και υψηλές δόσεις οπιοειδών. Και οι δύο υπεβλήθησαν σε αυτομεταμόσχευση, αμφοτερόπλευρη η 1η ασθενής και ετερόπλευρη ο 2ος.

Η 1η ασθενής παρουσίασε υποτροπή της συμπτωματολογίας της στη δεξιά πλευρά και, 14 χρόνια μετά την αυτομεταμόσχευση, υπεβλήθη αρχικά σε συμπαθεκτομή και 3 χρόνια αργότερα σε νεφρεκτομή, λόγω επίμονων ενοχλημάτων. Ο 2ος ασθενής, 12 μήνες μετά την επέμβαση, παραμένει ασυμπτωματικός και δεν λαμβάνει καθόλου αναλγησία.

Η αυτομεταμόσχευση παραμένει ο μοναδικός τρόπος αντιμετώπισης των συμπτωμάτων αυτού του συνδρόμου. Σε περίπτωση υποτροπής, η νεφρεκτομή κρίνεται απαραίτητη.

Ιπποκράτεια 2000, 4 (2): 90-93

Η πρώτη αναφορά στο σύνδρομο οσφυϊκού πόνου-αιματουρίας έγινε το 1967¹. Είναι σπάνιο σύνδρομο, αγνώστου αιτιολογίας, που προσβάλλει συχνότερα νεαρά, θήλεα άτομα. Χαρακτηρίζεται από προσδευτικά επιδεινούμενο πόνο στην οσφυϊκή χώρα, με συνοδό αιματουρία (μικροσκοπική ή μακροσκοπική) και φυσιολογική νεφρική λειτουργία. Η αιτιοπαθογένεια του συνδρόμου δεν είναι ξεκάθαρη. Για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων του συνδρόμου έχουν δοκιμαστεί αρκετές μέθοδοι, όλες όμως με απογοητευτικά αποτελέσματα. Η αυτομεταμόσχευση φαίνεται πως ελέγχει τη συμπτωματολογία αυτών των ασθενών σε ικανοποιητικό βαθμό και για αρκετά μεγάλο χρονικό διάστημα. Στην παρούσα μελέτη παρουσιάζονται δύο περιστατικά και αναλύονται η διαγνωστική και η θεραπευτική προσέγγιση του συνδρόμου.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ

1η Περίπτωση

Ασθενής-γυναίκα σε ηλικία 34 ετών (1978) άρχισε να παραπονείται για πόνο στη δεξιά οσφυϊκή χώρα και για μικροσκοπική αιματουρία. Στα επόμενα 4 χρόνια υπεβλήθη σε πλήρη έλεγχο που περιελάμβανε ουρία, κρεατινίνη, ηλεκτρολύτες, ενδοφλέβια πυελογραφία, υπερηχογράφημα, αξονική τομογραφία, ανιούσα πυελογραφία, ραδιοϊσοτοπικό νεφρόγραμμα και ανοσολογικό έλεγχο. Όλος ο έλεγχος απέβη αρνητικός. Επίσης υπεβλήθη σε βιοψία νεφρού, η οποία επίσης έδειξε φυσιολογικά ευρήματα. Η συμπτωματολογία της ασθενούς επιδεινώθηκε σημαντικά με αποτέλεσμα να χρειάζονται υψηλές δόσεις οπιοειδών για την αντιμετώπιση του πόνου. Η εξέταση από ψυχίατρο δεν έδειξε να υπάρχει ψυχολογικό υπόβαθρο για τη συμπτωματολογία της. Τέθηκε η

διάγνωση του συνδρόμου οσφυϊκού πόνου-αιματοουρίας και το 1982 υποβλήθηκε σε αυτομεταμόσχευση του δεξιού νεφρού (δεξιά νεφρεκτομή και εμφύτευση στον αριστερό λαγόνιο βόθρο). Παράλληλα η ασθενής άρχισε να έχει συμπτώματα και από την αριστερή οσφυϊκή χώρα.

1984: Υποβάλλεται σε αυτομεταμόσχευση και του αριστερού νεφρού

1988: Η ασθενής παραμένει ασυμπτωματική

1996: Άρχισε να παραπονείται για πόνο στον αριστερό λαγόνιο βόθρο(σημείο της εμφύτευσης του δεξιού νεφρού) μαζί με αιματοουρία και δυσουρικά ενοχλήματα. Η ενδοφλέβια πυελογραφία έδειξε μικρή διάταση του πυελοκαλυκτικού συστήματος του δ. νεφρού και στο ραδιοϊσοτοπικό νεφρόγραμμα ο δεξιός νεφρός συμμετείχε κατά 27% στη νεφρική λειτουργία, ενώ ο αριστερός κατά 73%. Λόγω προοδευτικής επιδείνωσης της συμπτωματολογίας της υπεβλήθη σε αμφοτερόπλευρη συμπαθεκτομή της κοινής, έξω και έσω λαγόνιας αρτηρίας. Τα συμπτώματα της βελτιώθηκαν μετά τη συμπαθεκτομή.

1998: Έντονη συμπτωματολογία και πάλι από τον αριστερό λαγόνιο βόθρο. Υπεβλήθη σε ενδοφλέβια πυελογραφία, ανιούσα πυελογραφία, αξονική τομογραφία και υπερηχογράφημα. Εκτός από ένα μικρό απόστημα, τα υπόλοιπα ευρήματα ήταν φυσιολογικά. Η ασθενής ελάμβανε υψηλές δόσεις Pethidine για την αντιμετώπιση του πόνου.

5/99: Υποβάλλεται σε εκτομή του δεξιού Νεφρού που είχε μεταμοσχευθεί στον αριστερό Λαγόνιο βόθρο.

11/99: Πόνος στο δεξιό λαγόνιο βόθρο (σημείο εμφύτευσης του αριστερού νεφρού).

2/2000: Υπό αγωγή με pethidine 135 mgr qds και diclophenac 75 mgr bd. Ενδοφλέβια πυελογραφία με φυσιολογικά ευρήματα.

8/2000: Βιοψία αριστερού νεφρού με φυσιολογικά ευρήματα. Συνέχιση της αναλγητικής αγωγής.

2η Περίπτωση

Ασθενής-άνδρας, σε ηλικία 26 ετών, άρχισε να παραπονείται για επεισόδια πόνου στην αριστερή νεφρική χώρα μαζί με αιματοουρία. Αρχικά τα επεισόδια πόνου αντιμετώπιζονταν ως κωλικός του ουροποιητικού. Η ενδοφλέβια πυελογραφία δεν έδειξε στοιχεία λιθίαςης, στένωσης ή απόφραξης του ουροποιητικού. Στα επόμενα 6 χρόνια και κατόπιν επανειλημμένων εισαγωγών σε διάφορα νοσοκομεία, υπεβλήθη σε πλήρη ουρολογικό και

νεφρολογικό έλεγχο, χωρίς όμως να βρεθεί κάποιο παθολογικό εύρημα. Η συμπτωματολογία του επιδεινώθηκε σημαντικά και για την αντιμετώπιση του πόνου χρειάζονταν να παίρνει pethidine, tramadol, diclophenac, diazepam. Η έντονη συμπτωματολογία του είχε σαν συνέπεια απώλεια βάρους 10 κιλών σε 2 χρόνια, ενώ αναγκάστηκε να διακόψει και την εργασία του (λογιστής). Ο ψυχιατρικός έλεγχος έδειξε ότι τα συμπτώματα του οφείλονταν σε οργανικό υπόστρωμα. Αφού αποκλείστηκαν άλλες νεφρολογικές και νευρολογικές παθήσεις, τέθηκε η διάγνωση του συνδρόμου οσφυϊκού πόνου-αιματοουρίας. Αφού ενημερώθηκε πλήρως για τις δυνατότητες αντιμετώπισης της νόσου του, καθώς και για τις ενδεχόμενες συνέπειες που θα είχαν αυτές, ο ασθενής υπεβλήθη σε αυτομεταμόσχευση του αριστερού νεφρού. Μετεγχειρητικά παρουσίασε αιμορραγία στο σημείο της νεφρεκτομής, για την οποία υπεβλήθη σε 2η επέμβαση προκειμένου να ελεγχθεί η αιμορραγία. Προοδευτικά ελαττώθηκε η ανάγκη χορήγησης οπιοειδών και 1 χρόνο μετά την επέμβαση, ο ασθενής παραμένει ασυμπτωματικός χωρίς να λαμβάνει καμιά αναλγησία.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το σύνδρομο του οσφυϊκού πόνου-αιματοουρίας είναι πολύ σπάνια πάθηση και από επιδημιολογικές έρευνες στην Αυστραλία υπολογίζεται ότι κατά έτος διαγιγνώσκονται 2 περιστατικά ανά 5 εκατομμύρια πληθυσμού². Η αιτιοπαθογένεια του συνδρόμου δεν είναι ξεκάθαρη. Αρχικά αποδόθηκε στην παρουσία μικροσκοπικών ενδονεφρικών θρόμβων που προκαλούσαν ισχαιμία της φλοιϊκής μοίρας του νεφρού³. Προς υποστήριξη αυτής της θέσης, δημοσιεύθηκαν εργασίες που υποστήριζαν ότι η παθογένεια του συνδρόμου οφείλονταν σε ενεργοποίηση των αιμοπεταλίων και εναπόθεση ινικής, λόγω βλάβης του ενδοθηλίου των νεφρικών αγγείων⁴. Δεδομένα από αρτηριογραφίες οδήγησαν σε απόψεις που υποστήριζαν ότι βλάβες των ενδονεφρικών αγγείων όπως στένωση, σπασμός, απόφραξη, ελικοειδής πορεία, είναι δυνατόν να αποτελούν το υπόστρωμα για την ανάπτυξη της νόσου⁵. Όμως η πλειοψηφία των ασθενών είχε φυσιολογικά αρτηριογραφικά ευρήματα και πιθανότατα οι αγγειακές βλάβες που παρατηρήθηκαν να οφείλονταν σε σπασμό λόγω του σκιαστικού⁶. Στη συνέχεια η νόσος συνδέθηκε με την εναπόθεση του παράγοντα C3 του συμπληρώματος⁷. Η παρουσία όμως αυτού του

παράγοντα δεν είναι παθολογική, αφού απαιτείται και σε άλλες νεφρικές παθήσεις. Νεώτερες απόψεις υποστηρίζουν ότι η νόσος πιθανότατα να οφείλεται στη παρουσία λεπτής βασικής μεμβράνης στα σπειράματα⁸. Η ρήξη της μεμβράνης οδηγεί σε αιμορραγία εντός των νεφρικών σωληναρίων, με αποτέλεσμα την αιματουρία, την απόφραξη των σωληναρίων, τη διάταση της κάψας του νεφρού και τον πόνο. Βέβαια μόνο ένα τρίμηνο των ασθενών που πάσχει από το σύνδρομο παρουσιάζει τις ανωτέρω αλλοιώσεις και έτσι ούτε αυτή η θεωρία εξηγεί ικανοποιητικά την ακριβή αιτιοπαθογένεια της νόσου.

Η διάγνωση τίθεται εξ αποκλεισμού, αφού προηγηθεί λεπτομερούς ουρολογικής, νεφρολογικής και ψυχιατρικής έλεγχος. Για να τεθεί η διάγνωση θα πρέπει να πληρούνται τα εξής κριτήρια⁸: (i) διάρκεια του οσφυϊκού πόνου (ετερόπλευρου ή αμφοτερόπλευρου) για 6 μήνες ή περισσότερο, με τα επεισόδια πόνου να διαρκούν ημέρες, ή να είναι χρόνιος πόνος. Στη φυσική εξέταση παρατηρείται ελάχιστος πόνος ή και καθόλου. (ii) Αιματουρία η οποία ανευρίσκεται πάντα είτε ως μικροσκοπική, είτε ως υποτροπιάζουσα μακροσκοπική. (iii) Τα επεισόδια του οσφυϊκού πόνου είναι εντονότερα όταν συνοδεύονται από μακροσκοπική αιματουρία. Ο οσφυϊκός πόνος είναι δυνατόν να μη συνοδεύεται από μακροσκοπική αιματουρία. (iv) Δεν υπάρχει παρουσία πηγμάτων στα χρωσμένα με αίμα ούρα. (v) Ο ασθενής έχει υποβληθεί σε πλήρη έλεγχο (ενδοφλέβια πυελογραφία, αξονική τομογραφία, αρτηριογραφία, κυστεοσκόπηση και ουρητηροσκόπηση, καλλιέργεια ούρων και έλεγχο του πηκτικού μηχανισμού).

Όσον αφορά την αντιμετώπιση της νόσου, σε πρώτη φάση χορηγούνται αναλγητικά, συνήθως οπιοειδή ή συνδυασμός οπιοειδών με μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη. Ο πόνος συνήθως επιδεινώνεται προοδευτικά, οι ασθενείς επισκέπτονται διάφορους γιατρούς και νοσοκομεία σε μια προσπάθεια να βρουν λύση στο πρόβλημά τους. Ο συνδυασμός της απουσίας παθολογικών ευρημάτων από τις εργαστηριακές εξετάσεις και η ένταση της συμπτωματολογίας τους οδηγούν συνήθως στο συμπέρασμα ότι πρόκειται για ψυχιατρική πάθηση. Οι ασθενείς απογοητεύονται όταν διαπιστώνουν ότι ούτε η ψυχιατρική αντιμετώπιση βελτιώνει τα συμπτώματά τους, με αποτέλεσμα να γίνονται καταθλιπτικοί και να αποκτούν τάσεις αυτοκτονίας. Οι πρώτες επεμβατικές μέθοδοι που δοκιμάστηκαν είχαν πολύ φτωχά αποτελέσματα.

Η συμπαθεκτομή του νεφρού και η διατομή της κάψας του βελτιώνει τα συμπτώματα μόνο στο 25% των ασθενών⁹. Σε περίπτωση επιδείνωσης μετά από συμπαθεκτομή, η αυτομεταμόσχευση που ανακοινώθηκε για πρώτη φορά το 1982¹⁰, παραμένει ο μόνος τρόπος αντιμετώπισης. Για να υποβληθεί ένας ασθενής σε αυτομεταμόσχευση θα πρέπει να πληρούνται τα εξής κριτήρια¹¹: (i) Απουσία νεφρολογικών ή ουρολογικών παθήσεων που μπορούν να προκαλέσουν παρόμοια συμπτώματα. (ii) Ψυχιατρικός έλεγχος για να αποκλειστεί ψυχιατρικό υπόβαθρο της νόσου. (iii) Σημαντική εξάρτηση από τα ναρκωτικά αναλγητικά. (iv) Η ένταση των συμπτωμάτων επηρεάζει σημαντικά τις καθημερινές του δραστηριότητες και την απόδοση στην εργασία. Μετά την αυτομεταμόσχευση το 70% των ασθενών παρουσιάζει βελτίωση που μπορεί να διαρκέσει και μία δεκαετία¹¹. Σε υποτροπή της νόσου μετά την αυτομεταμόσχευση, η νεφρεκτομή κρίνεται απαραίτητη.

Ο λόγος που η νόσος υποτροπιάζει μετά την αυτομεταμόσχευση δεν είναι γνωστός. Υποστηρίχθηκε ότι ο νεφρός που αυτομεταμοσχεύθηκε επανακάτ συμπαθητική νεύρωση από τα λαγόνια αγγεία¹². Εν τούτοις υποτροπή συμβαίνει ακόμη και με την παρεμβολή PTFE μοσχεύματος στις αγγειακές αναστομώσεις¹³, προκειμένου να εκμηδενιστεί η πιθανότητα επανανεύρωσης του νεφρού. Φαίνεται τελικά πως το σύνδρομο προκαλεί απελευθέρωση προσταγλανδινών ή άλλων ουσιών από τον παθολογικό νεφρό και οι ουσίες αυτές ερεθίζουν νευρικές απολήξεις πόνου των παρακείμενων ιστών.

ABSTRACT

Sikas N, Asderakis A, Riad H. Loin pain-hematuria syndrome. Report of 2 cases. Hippokratia 2000, 4 (2): 90-93

Loin pain-hematuria syndrome is a rare disease, of unknown etiology, characterized by severe loin pain, persistent hematuria and normal kidney function. In this study 2 cases are reported and the diagnostic and therapeutic approach are analyzed.

Two patients (1 female and 1 male, aged 38 and 32 years respectively) presented with progressively deteriorating loin pain (bilaterally the 1st patient and on the left side the second one) and hematuria for 4 and 6 years respectively.

During this period of time they underwent detailed radiological investigations including intravenous pyelography, CT scan and renal angiogram as well as renal biopsy and full immunological, hematology and biochemistry tests. All these tests were found to be normal and for the pain control they were on non-steroidal anti-inflammatory drugs and high doses of opioids. Both of them underwent autotransplantation, bilateral the 1st patient and on the left the 2nd patient.

The 1st patient developed recurrent symptoms on the right side 14 years after autotransplantation. This was initially managed with sympathectomy and 3 years later she required nephrectomy because of persistent symptoms. The 2nd patient, 12 months after his autotransplantation remains asymptomatic and takes no analgesia.

Autotransplantation is the only way of managing the symptoms of this syndrome. In case of recurrence, nephrectomy is considered absolutely necessary.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Little PJ et al. A syndrome of loin pain and haematuria associated with disease of peripheral renal arteries. Q J Med 1967, 36: 253-259
2. Ross Sheil AG, Chui AKK, Verran DJ, Boulas J, Ibels LS. Evaluation of the loin pain/hematuria syndrome treated by renal autotransplantation or radical renal neurectomy. Am J Kidn Dis 1998, 32:215-220
3. Burden RP, Dathan JR, Etherington MD, Guyer PB, MacIver AG. The loin pain/hematuria syndrome. Lancet 1979, 1:897-900
4. Siegler RL, Brewer ED, Hammond E. Platelet activation and prostacyclin supporting capacity in the loin pain hematuria syndrome. Am J Kidney Dis 1988, 12: 156-160
5. Guyer PB. Radiology of the loin pain-hematuria syndrome. Clin Radiol 1978, 29:561-564
6. Sherwood T. Loin pain/hematuria syndrome. Lancet 1979,1:1033-1034
7. Naish PF, Aber GM, Boyd WN. C3 deposition in renal arterioles in the loin pain hematuria syndrome. BMJ 1975, 3:746
8. Hebert LA, Betts JA, Sedmak DD, Cosio FG, Bay WH, Carlton S. Loin pain-hematuria syndrome associated with thin glomerular basement membrane disease and hemorrhage into renal tubules. Kidney Int 1996, 49: 168-173
9. Blacklock ARE. Renal denervation with releasing renal capsule incision in the loin pain/hematuria syndrome. Br J Urol 1989, 64: 203-204
10. Aber GM, Higgins PM. The natural history and management of loin pain/hematuria syndrome. Br J Urol 1982, 54:613-615
11. Chin JL, Kloth D, Pautler SE, Mulligan M.. Renal autotransplantation for the loin pain-hematuria syndrome: long-term follow-up of 26 cases. J Urol 1998, 160: 1232-1235
12. Parnham AP, Low A, Finch P, Perlman D, Thomas MAB. Recurrent graft pain following renal auto-transplantation for loin pain haematuria syndrome. Br J Urol 1996, 78: 25-28
13. Blacklock ARE, Raabe AL, Lam FT. Renal autotransplantation with interposed PTFE arterial graft: not necessarily a cure for loin pain/haematuria syndrome. J R Coll Surg Edinb 1999, 44:134-135

Άλληλογραφία

N. Σύκας
 25ης Μαρτίου 29Α, Ν. 751
 552 36 Πανόραμα
 Θεσσαλονίκη
 τηλ. (031) 341606
 email: niksik63@otenet.gr

Corresponding author

Sikas N,
 29A 25 Martiou str.
 552 36 Panorama
 Thessaloniki
 Greece
 tel. +3031 341606
 email: nsikas@hotmail.com