

znalostí etiologie krvácení. Možnost konzervativní terapie, v případě nemaligní etiologie, se v posledních letech díky rozvoji endovaskulárních metod, lepších možností invazivní monitorace a zavedením preparátů s jasně definovanou léčbou krvácivých stavů výrazně zlepšila. Takovou možnost docení zejména pacienti se solitární ledvinou, pacienti s renální insuficiencí či pacienti s bilaterálním postižením ledvin, kdy záchrana orgánu může mít do budoucna pro pacienta zásadní význam. Konzervativní léčba ŽOK (život ohrožujícího krvácení) je v současné době řízena dle odborných evropských i českých doporučení a to nejlépe za použití viskoelastických metod – ROTEM (rotační trombelastometrie) či starší metody – TEG (trombelastografie), kdy na základě výsledků daných vyšetření jsou indikovány konkrétní preparáty ovlivňující krvácení. V první fázi jsou podávány preparáty ovlivňující koagulaci v pořadí kyselina tranexamová (Exacyl) k potlačení hyperfibrinolýzy, dále je zahájena substituce fibrinogenu za pomoci preparátu Haemocomplettan a nakonec je možno podat koncentráty protrombinového komplexu (Prothromplex, Ocplex a Beriplex). V ojedinělých případech, až když je vyřešena porucha koagulace, lze podat rekombinantní faktor VII (Novoseven), a to v případech chirurgicky a endovaskulárně obtížně stavitelného krvácení. Nově je pro léčbu k dostání i faktor XIII (Fibrogammin) na posílení pevnosti koagula. Mimo terapii poruchy koagulace je v případě velké krevní ztráty nutno zahájit masivní transfuzní

protokol za pomoci erytrocytů, místo plazmy lze nově užít bezpečnější Octaplazmu (patogenem inaktivovaná plazma) a eventuálně dle počtu trombocytů lze podat i trombocytární koncentráty (18).

Velká krevní ztráta byla v našem souboru faktorem ovlivňujícím následný rozvoj renální insuficience. Příčina insuficience byla nejspíše prerenální jako důsledek hypoperfuze ledvin a šokového stavu. Další příčinou rozvoje renálního selhání může být systémové onemocnění asociované s Wunderlichovým syndromem, v našem souboru reprezentované tuberózní sklerózou.

ZÁVĚR

Spontánní krvácení do retroperitonea prezentované jako Wunderlichův syndrom je závažný v některých případech život ohrožující stav s výskytem rozvinutého šoku až u 50 % případů. Nejčastějším klinickým příznakem je bolest bedra až břicha a nejčastější příčinou je angiomyolipom. Není-li příčinou krvácení komplikace antikoagulační léčby, pak je terapeutický přístup ovlivněn zejména celkovým klinickým stavem pacienta a možnou etiologií krvácení. Maximální snaha zachovat orgán by měla být zejména v případech vícečetného a oboustranného postižení ledvin. S vědomím urgencye těchto stavů a současně i jejich možných příčin je bohužel někdy nutno radikálně odstranit dotčené orgány.

LITERATURA

1. Michal M, Hes O, Mukenšnabl P. Nádory ledvin dospělého věku. Euroverlag 2000: 10–12, 54–79, 98–112.
2. Hora M, Hes O, Klecka J, et al. Rupture of papillary renal cell carcinoma. Scand J Urol Nephrol 2004; 38(6): 481–484.
3. Procházková K, Staehler M, Trávníček I, et al. Morphological Characterization of Papillary Renal Cell Carcinoma Type 1, the Efficiency of Its Surgical Treatment. Urol Int. 2017; 98(2): 148–155.
4. Eble JN. Angiomyolipoma of Kidney. Seminars in Diag. Pathol. 1998; 15(1): 21–40.
5. Vrtěl R, Vodička R, Šantavá A, Šantavý J, Krejčířiková E. Angiomyolipomy a jejich vyšetření v diagnostice tuberózní sklerózy. Čas. Lék. Čes. 2004; 143: 195–197.
6. Williams RD, Dreicer R. Renal Parenchymal Neoplasms. Tanagho EA, McAninch WJ. Smiths General Urology, XIX. ed., Prentice-Hall Intern. Inc, 1995; 372–374.
7. Wong K, Waters CM, Hershman MJ, Kaisary VA, Horner J. Angiomyolipoma of the kidney: a clinical enigma in diagnosis and management. Annals of the Royal College of Surg. Of Engl. 1992; 74: 144–148.