

Idiopatická retroperitoneální fibróza – editorial

M. Hermanová

I. patologicko-anatomický ústav Lékařské fakulty MU a FN u sv. Anny v Brně, přednostka prof. MUDr. Markéta Hermanová, Ph.D.

Michaligová A et al. Ormondova choroba (idiopatická retroperitoneální fibróza). Vnitř Lék 2011; 57(5): 511–515.

Idiopatická retroperitoneální fibróza představuje sklerozující lézi postihující měkké tkáně nebo orgány retroperitonea. V současnosti je považována za heterogenní onemocnění s možnou účastí autoimunitních procesů či virových infekcí v etiopatogenezi onemocnění [1,2]. U pacientů s idiopatickou retroperitoneální fibrózou je někdy identifikována sklerozující léze i v jiných orgánech, např. v pankreatu, žlučových cestách, žlučníku, slinných žlázách, prostatě, štítné žláze, plicích, játrech, ledvinách a dalších [3]. Recentně byl popsán vztah mezi sklerozujícími lézemi v různých lokalizacích a imunoglobulinem G4 (IgG4). Vysoké hladiny IgG4 byly zjištěny v séru pacientů s autoimunitní pankreatitidou (též označovanou jako sklerozující pankreatitida). Přítomnost IgG4 pozitivních plazmocytů byla identifikována ve tkáni autoimunitní pankreatitidy i ve sklerozujících lézích v různých lokalizacích. Sklerozující léze ve vztahu k IgG4 jsou často asociovány s autoimunitní pankreatitidou, čtené jsou však i případy sklerozující léze ve vztahu k IgG4 bez asociace s tímto typem pankreatitidy (tab. 1). Léze ve vztahu k IgG4 jsou v dnešní době považovány za systémová onemocnění s podobnými klinicko-patologickými charakteristikami. Sklerozujícími lézemi ve vztahu k IgG4 jsou predominantně postiženi starší muži, častá je asociace s lymfadenopatií a je zaznamenána dobrá odpo-

věď na terapii kortikoidy. Histopatologicky jsou identifikovány sklerozující léze s difúzní lymfoplazmocytární infiltrací, iregulární fibrotizací, někdy s přítomností eozinofilů, známkami obliterující flebitidy a s přítomností četných IgG4 pozitivních plazmocytů.

Otázkou zůstává, zda mají všechny případy idiopatické retroperitoneální fibrózy vztah k IgG4 a zda jsou klinicko-patologické charakteristiky sklerozujících lézí se vztahem a bez prokázaného vztahu k IgG4 shodné. Zen et al [4] provedli analýzu 17 případů retroperitoneální fibrózy a prokázali, že všechny případy verifikované retroperitoneální fibrózy s prokázaným vztahem k IgG4 (celkem 10 lézí) byly

diagnostikovány u mužů. Pouze 3 pacienti s prokázanou retroperitoneální fibrózou ve vztahu k IgG4 byli mladší 50 let. V rámci této studie nebyl u zbývajících 7 případů vztah k IgG4 prokázán, až na jedinou výjimku se jednalo o ženy. Signifikantní rozdíly v lokalizaci a tvaru retroperitoneální fibrózy nebyly mezi IgG4 a non-IgG4 lézemi zjištěny. Srovnání histologických obrazů prokázalo výrazněji inflamatorní obraz u retroperitoneálních fibróz ve vztahu k IgG4. Fibróza byla dominantně vyjádřena u lézí bez prokázaného vztahu k IgG4. Z tohoto pohledu by se mohlo jevit histologické vyšetření za použití pouze přehledných barvení pro diagnózu dostatečné. V případě

Tab. 1. Sklerozující léze ve vztahu k IgG4 jsou často asociovány s autoimunitní pankreatitidou, čtené jsou však i případy sklerozující léze ve vztahu k IgG4 bez asociace s tímto typem pankreatitidy.

Postižený orgán	Typ sklerozující léze ve vztahu k IgG4
pankreas	autoimunitní pankreatitida
žlučové cesty	sklerozující cholangitida
žlučník	sklerozující cholecystitida
slinné žlázy	sklerozující sialoadenitida
retroperitoneum	idiopatická retroperitoneální fibróza
ledviny	tubulointerstiální nefritida ve vztahu k IgG4
plíce	interstiální pneumonie ve vztahu k IgG4
žlučník	sklerozující cholecystitida
prostata	sklerozující prostatitida
játra, ledviny, hypofýza	inflamatorní pseudotumor jater, plic a hypofýzy
lymfatické uzliny	lymfadenopatie ve vztahu k IgG4
štítná žláza	sklerozující tyreoiditida

inflamatorního obrazu retroperitoneální fibrózy je však imunohistochemický průkaz přítomnosti IgG4 pozitivních plazmocytů nanejvýš žádoucí pro diferenciální diagnostiku lézí se vztahem k IgG4 a bez něj. Terapeuticky sice oba typy lézí odpovídají na terapii kortikoidy, jejich diferenciace je však žádoucí pro správnou interpretaci lézí ve vztahu k IgG4 i v jiných lokalizacích. Dalším důvodem diferenciace těchto lézí je fakt, že byl recentně popsán vztah mezi IgG4 lézemi a zvýšeným rizikem maligních lymfomů [5].

Sklerozující léze ve vztahu k IgG4 představují novou klinicko-patologickou entitu s možným postižením řady orgánů. V klinickém obraze tyto léze často imitují neoplastický proces. Jejich přesná diagnostika je nutným

předpokladem pro úspěšnou terapii, ale i sledování pacienta vzhledem k možným rizikům. Sérologické vyšetření zánětlivých a autoimunitních markerů je nedílnou součástí diagnostického procesu. Histologické vyšetření umožňuje nejen vyloučit neoplastickou či infekční genezi fibrotizující léze. Aplikace metod imunohistochemických umožňuje i průkaz IgG4 pozitivních plazmocytů, jejichž identifikace zprostředkuje v korelaci se sérologickými vyšetřeními diferenciaci sklerozujících lézí se vztahem k IgG4 a bez něj.

Literatura

1. Alberti C. Retroperitoneal fibroses: aetiopathogenesis and taxonomic assessment. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2007; 11: 375–382.

2. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2006; 367: 241–251.

3. Kamisawa T, Okamoto A. IgG4-related sclerosing disease. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 3948–3955.

4. Zen Y, Onodera M, Inoue D et al. Retroperitoneal fibrosis: a clinicopathologic study with respect to immunoglobulin G4. *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 1833–1839.

5. Takahashi N, Ghazale AH, Smyrk TC et al. Possible association between IgG4-associated systemic disease with or without autoimmune pancreatitis and non-Hodgkin lymphoma. *Pancreas* 2009; 38: 523–526.

prof. MUDr. Markéta Hermanová, Ph.D.

www.fnusa.cz

e-mail: marketa.hermanova@fnusa.cz

Doručeno do redakce: 22. 6. 2010

www.vnitrnilekarstvi.cz