

žlučových cest diagnózu nedělá. A opět pro tento typ manifestace byla vytvořena speciální doporučení (43–46).

## Štítná žláza

Riedelova tyreoiditida je od roku 2010 také součástí spektra IgG4-RD. Na rozdíl od jiných manifestací preferuje ženy. Riedelova tyreoiditida infiltruje v některých případech jen jeden lalok, v jiných celou žlázu. Specifickým nálezem je přesah fibrotických mas do okolních struktur. Nezřídka fibróza přesáhne na příštítná tělíska a způsobí tak hypoparathyreoidismus, dále na svaly, nervy a cévy. Klinickým příznakem je bolest, lokální zduření, dysfagie, chrapot a případně i zúžení trachey. Hodně pacientů s touto chorobou obvykle podstoupí tyreoidektomii pro podezření na karcinom, protože tenkojehlová biopsie je v těchto případech nekonkluzivní (47–50). A tak i pro tento typ manifestace jsou navržena diagnostická kritéria (51).

## Slinné žlázy

Slinné a slzné žlázy jsou často postiženy IgG4-RD. Hlavní stížností pacientů je asymetrické či symetrické zduření slinných žláz a omezená sekrece. Bolest je výjimečná. Sialoadenitida a dakryoadenitida postihují stejně obě pohlaví. Mikroskopické vyšetření obvykle prokáže zachování lobulární architektury s denzním lymfoplazmocytárním infiltrátem a hyperplastickými lymfoidními folikuly. V diferenciální diagnostice je nutno odlišit lymfom, sialolitiazu a karcinomy. Problém je, že karcinom v některých případech má kolem sebe zánětlivý infiltrát obsahující IgG4 plasmocyty, což dále komplikuje diagnózu. Podrobné popisy těchto projevů již byly publikovány jak v české, tak ve slovenské literatuře (52–56).

V případě Sjögrenova syndromu (SS) na rozdíl od „IgG4-related SS“ jsou přítomny nízké hodnoty IgG4 v séru, případně silně pozitivní vyšetření na anti/Ro/SSA protilátky a v bioptované žláze chybí IgG4+ plasmocyty, storiformní fibróza a obliterující flebitida. A opět jsou publikována doporučení pro klinickou a morfológickou diagnostiku této nemoci (57–60).

## Orbity a orbitální adnexa

Pokud se onemocnění IgG4-RD manifestuje v očnici nebo v oku, pak je označováno jako „IgG4-related ophthalmic disease (IgG4-ROD)“, které nejčastěji způsobuje nebolestivé zduření slzné žlázy nebo slzných žláz. Další stejně postižené struktury oka či orbity zahrnují okohybné svaly, očníkový tuk, infraorbitální nervy, oční víčka a odvodné slzné cesty. Diagnostická kritéria kombinují fyzikální vyšetření, zobrazovací metody a histopatologické nálezy. Zobrazovací metody usnadňují diagnózu, ale je nezbytná tkáňová biopsie k vyloučení jiných příčin onemocnění, především maligních procesů. Nejčastěji je IgG4-ROD onemocněním postižena slzná žláza (62–88 %). Další často postiženou strukturou je trojklanný nerv (9,5–39 %), okohybné svaly (19–25 %), očníkový tuk (28,6–40 %), víčka (12 %) a odvodné slzné cesty (1,5–9,5 %). IgG4-ROD na rozdíl od jiných orgánů postihuje častěji mladší skupinu pacientů (55 let), zastoupení pohlaví je stejné a může se kombinovat s postižením slinné žlázy a vyšší hladinou IgG4 v séru. Bylo také zjištěno, že IgG4-ROD může být spojeno s ast-

matem a alergickou rhinitidou. IgG4-ROD pacienti mají vyšší riziko non-Hodgkinského lymfomu než pacienti s pankreatickou formou IgG4-RD onemocnění. V domácí a zahraniční literatuře jsou opět podrobné popisy těchto stavů (61–68).

## Retroperitoneální fibróza a postižení velkých cév

Retroperitoneální fibróza (RPF) je vzácnou chorobou, obvykle postihuje muže středního věku a je často asociovaná s kouřením. Klinické projevy jsou poměrně variabilní, u některých pacientů se tato choroba zjistí náhodou při CT břicha provedeného z jiné indikace, jiní si stěžují na bolest v oblasti dolní páteře „low back pain“. Obvyklou komplikací je hydronefróza. Periaortitida je asymptomatická, jen výjimečně vede k tvorbě aneurysmat a k ruptuře. Při CT zobrazení je nacházeno circumferenciální zesílení stěny arterií, což je způsobeno sklerotizujícím zánětem v adventicii. Postižené cévy vykazují homogenní enhancement v pozdní fázi po aplikaci kontrastu. Některé arterie mají i dilatované lumen. Histologie prokazuje opět typické znaky IgG4-RD, ale u dlouhotrvající nemoci začíná dominovat fibróza. V případě retroperitoneální fibrózy se vyznačuje „IgG4-related RPF“ poměrem IgG4/IgG v tkáni nad 40 %.

K urologům přivádí nemocné tato choroba důsledky retroperitoneální fibrózy, hydronefróza buďto asymptomatická, nebo s různě vyjádřenými příznaky obstrukce vývodných cest močových a poškozením ledvinových funkcí.

RPF je často provázena zánětlivými aortálními aneurysmaty abdominální či torakální aorty. Pak se proces nazývá chronická periaortitida spojená s retroperitoneální fibrózou.

RPF se zdá být heterogenní skupinou nemocí. Někteří pacienti vykazují znaky IgG4-RD, ale jiní nemají znaky IgG4-RD, a pak se tato situace nazývá idiopatickou retroperitoneální fibrózou. Poměr idiopatických a IgG4-RD retroperitoneálních fibróz není zatím znám, protože pátrání po známkách IgG4-RD při histologickém hodnocení retroperitoneální fibrózy se provádí až v posledních letech. Zánětlivá aneurysmata aorty mohou taktéž spadat do spektra IgG4-RD (69–82). Z dalších příčin retroperitoneální fibrózy je nutno zmínit Erdheimovu-Chesterovu chorobu – jednu chorobu ze spektra xantogranulomu.

Onemocnění a chirurgické řešení poprvé popsal francouzský urolog Albarran v roce 1905. V roce 1948 publikoval Ormond nálezy u dvou pacientů a přinesl podklady k vyčlenění retroperitoneální fibrózy jako samostatné klinické jednotky, i když na dlouhou dobu bez znalosti skutečné etologie.

Retroperitoneální fibróza, která je charakterizována zánětlivou proliferací pojivové tkáně, vede k dislokaci a útlaku ureterů v oblasti L4-S1 a k hydronefróze. K urologovi je pacient odeslán k vyšetření a provedení diferenciální diagnostiky, vyloučení obstrukce litiázou nebo nádorovým onemocněním.

Hydronefróza může být asymptomatická, zjištěná jako náhodný nález při jiném vyšetření. Vzhledem k nevýrazným počátečním potížím je onemocnění diagnostikováno pozdě a manifestuje se až komplikacemi vzniklými na podkladě komprese vývodných cest močových.

Diagnostikován může být různý stupeň ledvinové nedostatečnosti. Až třetina pacientů přichází s afunkční ledvinou a 10 % v urémii při