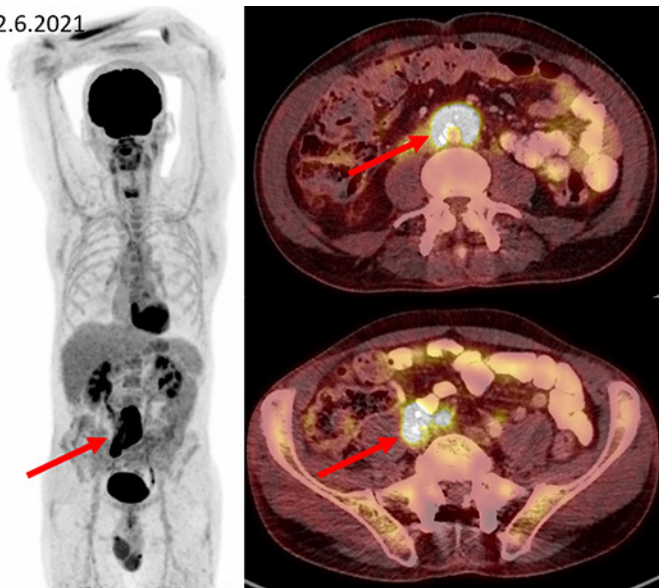


**Obr. 3.** F-FD6 PET/CT vyšetření u pacienta s ložiskem retroperitoneální fibrózy s histologicky potvrzenou diagnózou IgG4-RD. Šipkami jsou označeny kraniální i kaudální porce metabolicky aktivní infiltrace v retroperitoneu obkružující kaudální část břišní aorty, oblast bifurkace a dále odstup pravostranných společných ilických cév (v infiltrátu je zavzat pravostranný ureter s JJ stentem). Pacient byl léčen rituximabem, dexametazonem a cyklofosfamidem. Po této léčbě tato metabolicky aktivní infiltrace při kontrolním vyšetření zaniká. Další akumulace radiofarmaka v rámci variant fyziologického zobrazení

2.6.2021



6.9.2021



považováno za přednost (81–83). Indikace dupilimabu jsou zřejmě širší než jenom IgG4-RD (84).

## Závěr

Podali jsme přehled zkušeností s léčbou této nemoci. Jak již v úvodu bylo napsáno, důležitou roli pro vyhodnocování efektivity léčby mají zobrazovací metody a speciální zobrazovací metody používající radionuklidy.

Pro sledování léčebné odpovědi se dále používá flow-cytometrické monitorování počtu plazmablastů v periferní krvi. To však vyžaduje speciální vícebarevnou průtokovou cytometrii a zavedené hodnocení počtu plazmocytů a plazmablastů v periferní krvi i v kostní dřeni.

Pokud byla vstupně zvýšená koncentrace imunoglobulinu IgG4 v séru, což nemusí být vždy, pak je monitorování této koncentrace také součástí vyhodnocování léčby. Stanovení hodnoty IgG4 je ale dostupné pouze v laboratořích klinické imunologie a není prováděno v ČR

v běžných biochemických laboratořích. Zvýšené koncentrace IgG4 však nejsou obligátní, u evropské populace provází zvýšení subtypu IgG4 asi 70 % případů IgG4-RD. Mírné zvýšení koncentrace IgG4 (1,5–5 g/l) je nespecifické, ale výrazné zvýšení (>5 g/l) je z 90 % specifické pro IgG4-RD. Podrobnosti o metodice stanovení IgG4 a interpretaci jejich hodnot je podrobně uvedené v článku Zity Chovancové: „IgG4 podtrhává imunoglobulinů a s ní související patologické stavy aneb jak účinně imitovat nádorové onemocnění“ a v dalších publikacích (85, 86). Pro úspěch léčby je ale nejdůležitější, podobně jako je tomu u maligních chorob, časné stanovení diagnózy, protože počáteční stadia velmi dobře reagují na výše uvedené léčebné postupy, ale při pozdní diagnóze, kdy již dominují fibrotické změny v postižených orgánech, jsou tyto změny již špatně či málo ovlivnitelné. A tak časná diagnostika je základem pro úspěšnou léčbu i v případech IgG4-RD.

*Publikace byla vytvořena na podporu těchto aktivit*

*MZ ČR – RVO (FNBr, 65269705) a MOÚ: MZ ČR – RVO (MOÚ, 00209805)*

## LITERATURA

- Fathala A. Multimodalities Imaging of Immunoglobulin 4-related Cardiovascular Disorders. *Curr Cardiol Rev.* 2019;15(3):224-229. doi: 10.2174/1573403X15666190117101607.
- Mitamura K, Arai-Okuda H, Yamamoto Y et al. Disease activity and response to therapy monitored by [<sup>18</sup>F]FDG PET/CT using volume-based indices in IgG4-related disease. *EJNMMI Res.* 2020 Dec 9;10(1):153. doi: 10.1186/s13550-020-00743-w.
- Vankadari K, Mittal BR, Kumar R et al. Isolated Involvement of Prostate Gland by Immunoglobulin G4-Related Disease Diagnosed With the Help of FDG PET/CT. *Clin Nucl Med.* 2019 Sep;44(9):e537-e539. doi: 10.1097/RLU.0000000000002689.
- Martinez-Pimienta G, Noriega-Álvarez E, Simó-Perdigó M. Study of systemic disease IgG4. Usefulness of 2-[<sup>18</sup>F]-fluoro-2-deoxy-D-glucose -positron emission tomography/computed tomography for staging, selection of biopsy site, evaluation of treatment response and follow-up. *Eur J Rheumatol.* 2017;4(3):222-225. doi: 10.5152/eurjrheum.2017.16118.
- Luo Y, Pan Q, Yang H et al. Fibroblast Activation Protein- Targeted PET/CT with <sup>68</sup>Ga-FAPI for Imaging IgG4-Related Disease: Comparison to <sup>18</sup>F-FDG PET/CT. *J Nucl Med.* 2021;62(2):266-271. doi: 10.2967/jnumed.120.244723.
- Pan Q, Luo Y, Zhang W. Recurrent Immunoglobulin G4-Related Disease Shown on <sup>18</sup>F-FDG and <sup>68</sup>Ga-FAPI PET/CT. *Clin Nucl Med.* 2020;45(4):312-313. doi: 10.1097/RLU.0000000000002919. PMID: 31977476.
- Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL et al. Second International Symposium on IgG4-Related Disease. International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol.* 2015;67(7):1688-99. doi: 10.1002/art.39132.
- Abraham M, Khosroshahi A. Diagnostic and treatment workup for IgG4-related disease. *Expert Rev Clin Immunol.* 2017;13(9):867-875. doi:10.1080/1744666X.2017.1354698.
- Löhr JM, Beuers U, Vujasinovic M. UEG guideline working group. European Guideline on IgG4-related digestive disease – UEG and SGF evidence-based recommendations. *United European Gastroenterol J.* 2020;8(6):637-666. doi: 10.1177/2050640620934911. Epub 2020 Jun 18.
- Moussiegt A, Müller R, Ebbo M et al for French IgG4-RD Study Group. IgG4-related disease and hypereosinophilic syndrome: Overlapping phenotypes. *Autoimmun Rev.* 2021 Sep;20(9):102889. doi:10.1016/j.autrev.2021.102889. Epub 2021 Jul 5.
- Masaki Y, Matsui S, Saeki T et al. A multi-center phase II prospective clinical trial of glucocorticoid for patients with untreated IgG4-related disease. *Mod Rheumatol.* 2017;27(5):849–854.
- Masamune A, Nishimori I, Kikuta K, et al. Randomised controlled trial of long-term maintenance corticosteroid therapy in patients with autoimmune pancreatitis. *Gut.* 2017;66(3):487–494.