

kaudální část břišní aorty v oblasti bifurkace (SUVmax 16) a dále obkružoval odstup pravostranných společných ilických cév (SUVmax 11). Kraniálně infiltrát zasahoval do výše dolních okrajů ledvin, kaudálně k bifurkaci aorty. Obdobný metabolicky aktivní infiltrát byl v oblasti společných ilických tepen až po jejich bifurkaci. Vyjma tohoto nálezu nebyla v organismu prokázána další patologická ložiska. Laboratorní vyšetření před léčbou neprokázalo žádné patologické odchylky. Krevní obraz byl zcela v normě, markery zánětu nebyly zvýšeny a koncentrace imunoglobulinu IgG4 v séru byla také v normě, což ovšem IgG4-RD nevyklučuje. Vzhledem k tomu, že laboratorní parametry nevybočovaly z fyziologického rozmezí, je zde neuvádíme.

Léčba byla zahájena počátkem června 2021 ihned po provedení FDG-PET/CT vyšetření. Iniciální léčba byla založena na prednisonu v dávce 1 mg/kg, což u pacienta bylo 80 mg. Pacient však prednison v uvedené dávce začal brzy velmi špatně tolerovat, začaly se zvyšovat ranní glykemie, léčbu provázely poruchy spánku a hlavně, po 14 dnech této léčby vůbec neustupovaly symptomy nemoci, spíše byly intenzivnější. A proto jsme přešli na léčebnou kombinaci, kterou s úspěchem používáme u dalších pacientů s IgG-RD, sestávající z léků, jejichž použití je popisováno i u pacientů s retroperitoneální fibrózou. Pacient dostával rituximab v dávce standardně používané u nízké agresivních lymfoproliferací (375 mg/m²) v infuzi 1x za 28 dní, cyklofosamid 300 mg/m² (600 mg celková dávka) v infuzi 1. a 15. den a dexametazon 20 mg v infuzi 1. a 15. den v 28denním cyklu. Dexametazon je zde zároveň i premedikací před podáním infuze rituximabu (Rixathonu). Podobnou kombinací používám pro léčbu nízké agresivního lymfomu – Waldenströmovy makroglobulinémie.

Úvodní dávku prednisonu 80 mg jsme po 14 dnech snížili na 60 mg a pak postupně dále snižovali na tolerovanou dávku. Kontrolní FDG-PET/CT vyšetření bylo provedeno 6. 9. 2021, tedy ve čtvrtém měsíci léčby. Při tomto vyšetření byla popsána regrese metabolické aktivity v rozsahu sledovaného infiltrátu, ale v několika místech infiltrátu byly ještě patrná rezidua akumulace FDG. Nedošlo k tedy k úplnému vymizení zvýšené akumulace FDG v infiltrátu. Kontrolní CT vyšetření bylo provedeno v 5. měsíci léčby (viz Obr. 3) prokázalo parciální regrese nemoci, ale nikoliv vymizení. A proto léčba pokračovala aplikacemi rituximabu, cyklofosfamidu a dexametazonu celkem 8 měsíců. Pak jsme přešli na udržovací léčbu, aplikaci rituximabu v 6měsíčních intervalech, jak je doporučováno pro pacienty s Ig4RD. Tato léčba probíhá, v únoru 2023 byl aplikován další rituximab a další rozhodnutí o délce udržovací léčby bude dle kontrolního FDG-PET/CT zobrazení. Úplného vymizení fibrotických hmot v retroperitoneu možná nebude dosaženo, cílem léčby je, aby v ložisku nemoci vymizela patologická akumulace FDG. Proto pro dlouhodobé sledování bude použito FDG-PET/CT vyšetření.

Vývoj nemoci na FDG-PET/CT zobrazení dokumentuje obrázek 4.

Diskuze

Definice nemoci a její incidence

Retroperitoneální fibróza je termín používaný pro nález fibrotických retroperitoneálních infiltrátů, které často způsobují obstrukci ureteru.

Název má tato choroba po urologovi, který ji popsal již v roce 1948, Ormondova choroba (8).

Retroperitoneální fibróza se dříve členila na idiopatickou formu, která činila více než 75 % všech případů, a na sekundární, u níž se předpokládaly určité vyvolávající příčiny (maligní procesy v pánvi, infekce, radioterapie na tuto oblast, operace v této oblasti apod.). Hledána byla souvislost s léky a bylo vzneseno podezření, že některé léky mohou přispívat k jejímu vzniku. Tyto zprávy mají původ v observačních studiích. V případě lékových souvislostí není zcela jasné, zda šlo o časovou koincidence nebo příčinnou souvislost, jak uvádějí i recentní publikace zaměřené na souvislost vzniku retroperitoneální fibrózy s lékovou expozicí. Nejvíce suspektní se z tohoto hlediska jeví léky odvozené od ergotaminu (9, 10).

Po roce 2012, kdy byla nově definována jednotka IgG4-RD, se idiopatická retroperitoneální fibróza rozčlenila retroperitoneální fibrózu s průkazem IgG-RD a idiopatickou retroperitoneální fibrózu bez průkazu IgG-RD. Toto dělení však nemá zásadní terapeutické důsledky. Retroperitoneální fibróza je vzácné onemocnění, její incidence není v ČR zmapována. Zahraniční prameny uvádějí incidence 0,1–1,3 případy/100 000 osob. Poměr mužů a žen je 2 : 1 až 3 : 1. Nemoc je nejčastěji diagnostikována ve věku 55–60 let (11,12).

Klinické příznaky a laboratorní nálezy

Systémové příznaky a bolesti

Systémové zánětlivé projevy (patologická únava, nechut k jídlu, úbytek hmotnosti a případně subfebrilie) mohou ohlašovat počátek onemocnění. Systémové zánětlivé příznaky však provázejí jen některé případy této nemoci, ne všechny, náš pacient je neměl.

Pravidelně je však tato nemoc provázena bolestí v bederní oblasti, případně bolestí břicha, kterou pacienti často lokalizují do průběhu ureteru neboli do levého či pravého hypogastria. Někdy je bolest pociťována i v tříse. A občas také pacienti udávají bolesti v bederní oblasti, takže může dojít i mylné interpretaci, že to jsou bolesti způsobené deformativními změnami páteře (11, 12). Bolesti jsou obvykle tupé, nejsou ovlivnitelné změnou polohy, často jsou intenzivněji pociťované v noci a zmenšují se při používání nesteroidních antiflogistik. Postižení ureteru může občas imitovat koliku. Onemocnění může mít vliv na peristaltiku, takže obstipace je někdy dalším symptomem, popisovaným pacienty. Obstipace však obvykle nebývá závažná (4–7).

Urologické příznaky

Mimo již výše zmíněné kolikovitě bolesti patří k dalším urologickým příznakům bolesti varlete, hydrokéla, případně varikokéla. Varikokéla je důsledkem komprese spermatické žíly retroperitoneální fibrózou.

(Pozor, varikokéla může být také příznakem karcinomu ledviny, pokud při tomto tumoru vznikne trombóza ledvinné žíly, které může přestoupit i na spermatickou žílu, ústící do ledvinné žíly!).

Při retroperitoneální fibróze mohou být postižena i nervová vlákna, a tak dalším problémem bývá erektilní dysfunkce. Vzácnějšími příznaky jsou hematurie a dysurie (13–15).