

**Tab. 1.** Klinické příznaky retroperitoneální fibrózy

Klinické projevy nemoci	Mayo Clinic, Rochester (19) (n = 185)	Johns Hopkins University, Baltimore (20) (n = 48)	A. Schweitzer Hospital, Dordrecht (21) (n = 53)2	University Hospital, Parma (22) (n = 210)
Průměrný věk v době stanovení dg.	58	54	64	58
Muži, %	61	54	77	70
Systémové symptomy (%)	27	60	92	66
Abdominální bolesti, (%)	38	94	92	81
Testikulární projevy Bolesti, varikokéla, hydrokéla (%)	13	27	46	51
Zácpa (%)	12	NA	30	28
Otoky dolních končetin (%)	13	23	8	15
Klaudikace (%)	2	NA	11	12
Hydronefróza (%)	57	67	55	72
Unilaterální (%)	25	21	40	29
Bilaterální (%)	32	46	15	43
Renální atrofie (%)	8	NA	21	30

NA = není analyzováno

**Tab. 2.** Laboratorní nálezy u retroperitoneální fibrózy

Laboratorní projevy nemoci	Mayo Clinic, Rochester (19) (n = 185)	Johns Hopkins University, Baltimore (20) (n = 48)	A. Schweitzer Hospital, Dordrecht (21) (n=53)2	University Hospital, Parma (22) (n =210)
Zhoršená funkce ledvin (%)	42	NA	66	57
Průměrná hodnota sedimentace erytrocytů/ 1 hod. v mm	32	40	45	63
Průměrné CRP, mg/l	20,7	NA	23	32
Průměrný hemoglobin	12,6	11,6	12,4	12,5
Zvýšené sedimentace erytrocytů (%)	53	NA	74	85
Zvýšená hodnota CRP (%)	47	NA	62	78

NA = není analyzováno

neální fibrózou není objasněna. Zvažuje se ovlivnění renální arterie chorobou v době před stanovením diagnózy. V některých případech retroperitoneální fibróza postihla i cévní zásobení ledvin, což způsobilo renovaskulární hypertenzi (16, 17).

Nově diagnostikovaná hypertenze či zhoršení kompenzace již stávající hypertenze je pozorováno až u jedné třetiny pacientů (4–7, 13–17).

### Cévní příznaky a komplikace

Pokud výjimečně při retroperitoneální fibróze dojde i k poškození cév a ke tvorbě aneurysmat v predilekčních oblastech, tedy v oblasti břišní aorty a ilických arterií, je třeba tato aneurysmata sledovat a případně léčebně zasáhnout, a to jak chirurgicky, tak i endovaskulárně (16, 17).

Častější než arteriální komplikace jsou komplikace žilní, nejčastěji komprese dolní duté žíly, což vede k otokům dolních končetin. Může však dojít i k narušení lymfatického toku, takže otoky mají pak smíšenou příčinu žilní i lymfatickou. Nicméně zřejmě díky pomalému rozvoji komprese dolní duté žíly se často stihnou včas vytvořit kolaterály. Takže zde obvykle nedochází k trombózám a plicním emboliím (16, 17).

Cévní komplikace nemusí být vždy vázané na oblast dolní části aorty a ilických tepen, ale proces může mít i ascendentní průběh a dosahovat k odstupům mesenterických a celiakálních arterií, způsobit stenózu a ischemické komplikace podobné mesenterické vaskulitidě.

Méně než jedna třetina pacientů s abdominální formou retroperitoneální fibrózy má také postižení hrudní aorty, která může vytvářet aneurysmata (16, 17). Klinické příznaky sumarizuje tabulka 1. Pokud nemoc není včas léčena, může být dokonce příčinou ileózního stavu, jak popsali čeští chirurgové (18).

### Laboratorní nálezy

Sedimentace erytrocytů (FW) a hodnota CRP je zvýšená u většiny pacientů, takže tyto parametry je možné použít pro sledování nemocných, pokud byly před léčbou patologické. Vysoké hodnoty jsou provázeny intenzivními systémovými příznaky. Problém je, že vývoj těchto parametrů nekoreluje s vývojem fibrotického ložiska. Ani k časně detekci relapsu nelze tyto laboratorní parametry použít. Mnozí pacienti splní morfologickou diagnózu IgG4-RD a mohou mít i vysoké hodnoty IgG4 v séru, normální hodnoty však tuto diagnózu nevylučují. Laboratorní nálezy jsou shrnuty v tabulce 2. Pacienti s idiopatickou retroperitoneální fibrózou mají často patologické hodnoty antinukleárních protilátek, protilátek proti štítné žláze, pozitivní průkaz revmatoidního faktoru (16, 17).

### Patofyziologie nemoci

Termín retroperitoneální fibróza je již používán od roku 1948 (8), ale neodpovídá přesně topografii této nemoci. Nemoc v podstatě